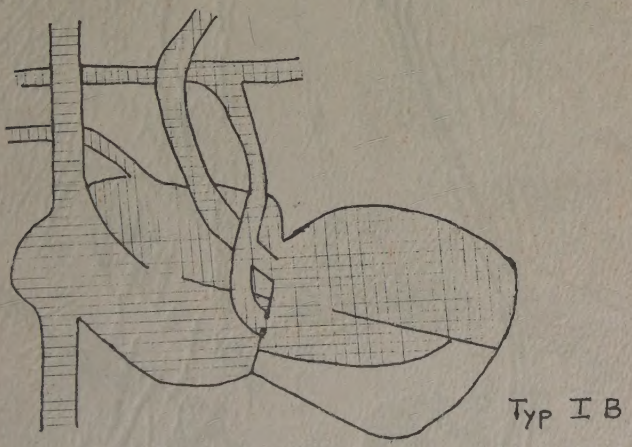
Aus der Chirurgischen Klinik B
der Universität Düsseldorf

(Direktor: Prof. Dr. W. Bircks)

PALLIATIVOPERATIONEN BEI TRIKUSPIDALATRESIE

(Verlaufsbeobachtungen anhand von 42 Patienten aus dem Düsseldorfer Krankengut 1964 bis 1977)



Dissertation

Zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf
vorgelegt von

HANS DIETER WINKENS

1980

Digitized by the Internet Archive
in 2026

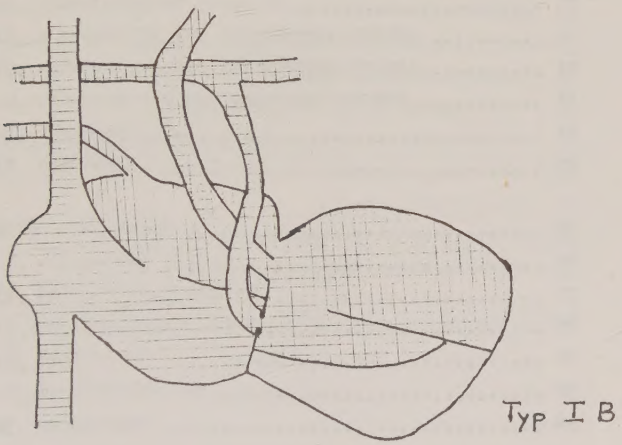
https://archive.org/details/IA41543910_0031

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Aus der Chirurgischen Klinik B
der Universität Düsseldorf

(Direktor: Prof. Dr. W. Bircks)

PALLIATIVOPERATIONEN BEI TRIKUSPIDALATRESIE
(Verlaufsbeobachtungen anhand von 42 Patienten aus dem Düsseldorfer Krankengut 1964 bis 1977)



Dissertation

Zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf
vorgelegt von

HANS DIETER WINKENS

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.:
Prof. Dr. H. L. Krüskemper

Referent
gez.: Prof. Dr. W. Bircks

Korreferent
gez.: Prof. Dr. M. Bourgeois

I N H A L T

INHALT 1
ABKÜRZUNGEN 2
ABSTRACT, INHALTSÜBERSICHT 3

A. LITERATURÜBERSICHT 5
I. EINLEITUNG 6
II. PATHOLOGISCHE ANATOMIE 7
III. HÄMODYNAMIK BEI TRIKUSPIDALATRESIE 12
IV. PATHOGENESE DER TRIKUSPIDALATRESIE 12
V. DIAGNOSE UND DIFFERENTIALDIAGNOSE 14
VI. THERAPIE 18
VII. PROGNOSE 26

B. EIGENE ERGEBNISSE 28
I. KRANKENGUT 29
II. PRÄOPERATIVE BEFUNDE 32
III. OPERATIONSVERFAHREN 37
IV. ERGEBNISSE 38
V. ZUSAMMENFASSUNG 45
VI. DISKUSSION 46

C. LITERATURVERZEICHNIS 50

ABKÜRZUNGEN

in Anlehnung an den Gebrauch in der angloamerikanischen Literatur

AKG: Angiokardiogramm, Angiokardiographie
ASD: Vorhofseptumdefekt
EKG: Elektrokardiogramm, Elektrokardiographie
IVC: Vena cava inferior
LA : Atrium sinistrum, linker Vorhof
LV : Ventriculus sinister, linke Kammer
PA : Arteria pulmonalis
PDA: Ductus arteriosus BOTALLI persistens
PKG: Phonokardiogramm, Phonokardiographie
PS : Pulmonalstenose
PV : Vena pulmonalis, Venae pulmonales
RA : Atrium dextrum, rechter Vorhof
RV : Ventriculus dexter, rechte Kammer
SA : systemische Arterie, Arteria des Körperkreislaufs
SVC: Vena cava superior
TA : Trikuspidalatresie
TGA: Transposition der großen Arterien
VSD: Ventrikelseptumdefekt

alle Lebensalter und Zeitangaben in Jahren; Monaten
(1;6 a = 1 Jahr, 6 Monate)

ABSTRACT

Between 1964 and 1977, 44 palliative operations were performed on 42 patients with the various types of tricuspid atresia. The youngest patient was 1o days, the eldest was 28 years old; on an average, they were 3;1o years of age.
Anastomoses were made between pulmonal and systemic arteries (WATERSTON: n= 23, BLALOCK-TAUSSIG: n= 7, POTTS: n= 4), between Superior Vena Cava and Pulmonal Artery (GLENN: n= 3), banding procedures (n= 3), and combined operations (BLALOCK-HANLON and banding: n= 2, BLALOCK-HANLON and WATERSTON: n= 1, BLALOCK-HANLON and GLENN: n= 1).
8 patients died within 3o days after the first operation, another 6 patients died during a follow-up time of 4;8 years on an average, so that total lethality of the collective was 32%.

Among the survivers, a clear symptomatic recovery was achieved by the operation:
-- among the patients of type a and b, nearly normal values of hemoglobine, hematocrite and erythrocytes were found as well as a better physical capacity
-- among the patients of type c, there was no EISENMENGER - reaction during the follow-up.

These results represent a justifiable way to attend this complex cardiovascular deformity. If better results are possible by FONTAN's "corrective" procedure, cannot be said at this time and needs futher discussions.

INHALTSÜBERSICHT

In den 13 Jahren von 1964 bis 1977 wurden bei 42 Patienten mit den verschiedenen Typen der Trikuspidalatresie insgesamt 44 Palliativoperationen durchgeführt. Der jüngste Patient war 1o Tage, der älteste 28 Jahre alt, das Durchschnittsalter zur Zeit der Operation betrug 3;1o Jahre.
Zur Anwendung kamen Anastomosen zwischen System- und Pulmonalkreislauf (WATERSTON: n= 23, BLALOCK-TAUSSIG: n= 7, POTTS: n= 4), kavopulmonale Verbindungen (GLENN: n= 3), Banding-Operationen (n= 3), sowie Kombinationseingriffe (BLALOCK-HANLON und Banding: n= 2, BLALOCK-HANLON und WATERSTON: n= 1, BLALOCK-HANLON und GLENN: n= 1).

8 Patienten starben innerhalb von 3o Tagen nach dem Ersteingriff, von den übrigen verstarben weitere 6 in einem durchschnittlichen Nachbeobachtungszeitraum von 4;8 Jahren, sodaß die Gesamtletalität des Kollektivs im Untersuchungszeitraum bei 32 % lag.

Bei den Überlebenden wurde durch die Operation durchweg eine deutliche symptomatische Besserung erzielt:
-- bei den Patienten vom Typ a und b ergab sich nahezu eine Normalisierung des roten Blutbildes sowie eine Erhöhung der körperlichen Belastbarkeit;
-- von den Patienten mit Typ c zeigte keiner in der Nachbeobachtungszeit eine EISENMENGER-Reaktion.

Die vorhandenen Ergebnisse stellen einen vertretbaren Weg zur palliativen Behandlung dieser komplexen kardiovaskulären Fehlbildung dar. Ob die für bestimmte Typen angebotenen "Korrektur"operationen nach FONTAN auf lange Sicht bessere Resultate erzielen, kann z. Zt. noch nicht beurteilt werden und bedarf der weiteren Diskussion.

A. LITERATURÜBERSICHT

I. EINLEITUNG

Definition:

Unter "Trikuspidalatresie" versteht man den Verschluß der Valva atrioventricularis dextra, woraus eine Unterbrechung des Blutstroms vom rechten Vorhof in die rechte Kammer resultiert. (BOCK; TAUSSIG)

Häufigkeit:

Die Frequenz dieser Fehlbildung wird angegeben mit 1 % (GIBSON und CLIFTON) bis 2,1 % (ABBOTT) der angeborenen, mit 2,5 % (CHICHE) bis 3,7 % (CASTELLANOS) der untersuchten Herzfehler bzw. mit 5 % aller zyanotischen Vitien (CAMPBELL); damit ist die Trikuspidalatresie die sechsthäufigste kongenitale Herzmißbildung nach PDA, TGA, M. FALLOT, VSD und der Coarctatio aortae (HALLMAN et al.).

Geschichte:

Die erste zusammenfassende Monographie des Mißbildungskomplexes Trikuspidalatresie findet man 1878 bei RAUCHFUSS. KÜHNE unterteilte ihn 1906 in die Trikuspidalatresie mit Transposition der großen Arterien und in die ohne TGA, ähnlich WIELAND 1914 in die komplizierte und in die nicht-komplizierte.

Die Grundlage der heute gültigen Klassifikationen erarbeiteten 1949 EDWARDS und BURCHELL unter Berücksichtigung von anatomischen und hämodynamischen Kriterien, Erweiterungen und Einarbeitungen von klinisch-diagnostischen Gesichtspunkten nahmen CHICHE, KEITH und Mitarbeiter, TANDON und EDWARDS sowie RAO vor. Die Schilderung des klinischen Krankheitsbildes der Trikuspidalatresie ist das Verdienst vor allem von TAUSSIG, wichtige Untersuchungen zur Hämodynamik betrieben BING, BLOUNT und DENOLIN.

II. PATHOLOGISCHE ANATOMIE

Unter dem Begriff Trikuspidalatresie ist eine Summe von kardialen Mißbildungen zu fassen, deren anatomische Ausprägung abzuleiten ist aus der lebensnotwendigen Bedingung, trotz der kausal primären Unterbrechung des Blutflusses vom Atrium zum Ventrikel des rechten Herzens eine Lungenperfusion zu gewährleisten.

Der Mißbildungskomplex "Trikuspidalatresie"

Die atretische Valva atrioventricularis dextra als primäre Ursache der somit schon intrauterin veränderten Hämodynamik bedingt:

— Hypoplasie des rechten Ventrikels
wegen der fehlenden Druck- und Volumenbelastung; die Kammer ist klein, ihre Lichtung eng, die Wand in der Regel verdickt, Chordae tendineae und Papillarmuskeln sind kurz und plump; als "outlet chamber" erfüllt sie keine Pumpfunktion.

— offenes Foramen ovale oder Vorhofseptumdefekt;
dieses zusätzliche Vitium ist obligat, da nur auf diesem Weg ein Weiterpumpen des rechtsatrialen Volumens möglich ist. Die Verbindung zwischen den beiden Vorhöfen kann morphologisch interindividuell sehr variabel sein: am häufigsten ist bei der TA ein ASD vom Sekundumtyp, seltener finden sich Primumtyp, rudimentäres Septum interatriale oder multiple Scheidewanddefekte; TANDON beschreibt einen Fall mit intaktem Atrialseptum, bei dem die Vorhöfe über die Sinus coronarii kommunizierten.

— Hypertrophie des Atrium dextrum
infolge der unphysiologischen Belastung des rechten Vorhofs mit Druckarbeit, die den rechts-links-Shunt unterhalten muß.

— Linkshypertrophie,
eine Folge der übermäßigen Volumenbelastung beider Kammern des linken Herzens, wobei der linke Ventrikel funktionell als sogen. "single ventricle" arbeitet und die Auffüllung beider Kreisläufe gewährleistet. Anatomische Untersuchungen

bestätigen allerdings, daß TA-Herz und Cor univentriculare morphologisch nicht identisch sind:
bei Trikuspidalatresie ist der RV ausgebildet als richtige Kammer mit Infundibulum, Trabekeln und Papillarmuskeln; auch das Erregungsleitungssystem verläuft anders als beim singulären Ventrikel (BHARATI); der Definition des Cor univentriculare - beide AV-Klappen münden in eine Kammer - kann das Herz eines Kindes mit TA nicht genügen.
Bei Trikuspidalatresie ist meist auch das Mitralostium erweitert, die Klappe dabei aber in der Regel nicht insuffizient.

Entscheidend für das Überleben und die Kompensation eines Patienten mit diesem Vitium ist, auch abhängig von der Leistungsreserve der überlasteten linken Kammer, die Lungendurchblutung. Bei Trikuspidalatresie wird die Perfusion der Lunge mittels verschiedener pathologisch-anatomischer Zugänge zum kleinen Kreislauf garantiert:

-- Ventrikelseptumdefekt,
am häufigsten; das Blut aus dem RA gelangt also über LA und LV durch den VSD doch wieder in den rechten Ventrikel und von dort in die Lunge, sodaß dieses zusätzliche Vitium als "physiologisch vorteilhaft" (RAO) zu bezeichnen ist, wobei ein zu kleiner Defekt sich als subvalvuläre Pulmonalstenose manifestiert, und aus einem intakten Septum schon pränatal eine Pulmonalatresie resultiert.
-- Ductus arteriosus BOTALLI apertus
In der Regel ist diese Umgehung zu finden, wenn die A. pulmonalis atretisch ist, also wenn das Septum interventriculare keinen Defekt aufweist.
-- arterielle Kollateralen
über die Brochialarterien finden sich häufig zusätzlich zu den beiden aufgeführten Zugängen zur Auffüllung der Lungenstrombahn.

Begleitmißbildungen

Mit dem Komplex TA finden sich noch verschiedene Begleitmißbildungen in im Vergleich zu Durchschnittspopulationen erhöhter Frequenz vergesellschaftet, die nicht, wie etwa ASD oder VSD, aufzufassen sind als sekundär lebensnotwendig oder vor-

teilhaft, sondern zu sehen sind als Ausdruck einer komplexen Fehlorganisation während der Anlage des Herzens und der großen Gefäße in der Embryogenese:

-- Transposition der großen Arterien
   Bei immerhin einem Viertel aller Patienten mit Trikuspidalatresie (DEVERALL 11,5 % bis TANDON und EDWARDS 42 %) geht die Aorta aus dem hypoplastischen rechten Ventrikel und der Truncus pulmonalis aus der linken Kammer ab, entwicklungsgeschichtlich verständlich als Rotationshemmung (45^{0} statt normalerweise 225^{0}) des Septum in Truncus arteriosus communis, wobei zusätzlich die Hypoplasie des RV, Konsequenz der schon vor der Ausprägung der TGA manifesten Trikuspidalatresie, die fehlerhafte Zuordnung der großen Arterien begünstigt. Bleibt die Separation von Aorta und A. pulmonalis ganz aus, findet sich ein Truncus communis persistens (TA-Typ III der TANDON-EDWARDS-Klassifikation).
-- Pulmonalisklappenstenose
   Sie ist selten, die Klappe ist dann bikuspidal, manchmal auch unikuspidal-unikommissurisch.
-- Dextrokardie und rechts deszendierende Aorta
   Die Angaben zur Inzidenz sind widersprüchlich (CASTELLANOS oder SCHAEDE: selten; WITTENBORG: häufig).
-- Aortenanomalien
   Beschrieben wurden Istmusstenosen (OHANESSIAN und RODRIGUEZ, RAO), Bogenobstruktionen (TANDON, SHARIATZADEH), doppelter Bogen (VAN DER HENST), Hypoplasie (RAO).
-- persistierende V. cava superior sinistra (SOMMERS und JOHNSON)
-- Lungenvenentransposition (RAO, SHARIATZADEH)
-- Abgang der Aa. coronariae aus der A. pulmonalis (GRAYZEL und TENNANT)
-- Iuxtaposition der Atrialanhängsel (TANDON)
-- abnorme Mitralis (DEVERALL)

Häufig, und daher von klinischer Relevanz, ist nur die zusätzliche TGA, während die übrigen aufgezählten Begleitanomalien nur bei einzelnen Patienten gefunden werden. Nach HACKENSELLNER

finden sich bei normal konfigurierten großen Arterien die weiteren Mißbildungen bevorzugt am venösen Schenkel, bei TGA vor allem am arteriellen.

Klassifikationen

Die umfassendste Klassifikation der verschiedenen Erscheinungsformen der Trikuspidalatresie stammt von TANDON und EDWARDS, publiziert 1974 als Modifikation der EDWARDS-BURCHELL-Einteilung von 1949; eine Neufassung wurde notwendig aus der Erkenntnis einer variableren Morphologie der TA als bis dato berücksichtigt, sodaß sich im Rahmen der seit 1971 möglichen "Korrektiv"operation (FONTAN und BAUDET) die Gelegenheit zu einer Revision im Hinblick auf die Ausarbeitung von eindeutigen Operationsindikationen für dieses Verfahren ergab.
Diese im folgenden vorgestellte Klassifikation hat den eindeutigen Nachteil, daß sie kaum intraoperativ, schon gar nicht mit den Möglichkeiten der präoperativen klinisch-apparativen Diagnostik, ja im allgemeinen wohl erst autoptisch vorgenommen werden kann, sodaß ihre klinische Relevanz beschränkt bleiben muß.

Typ I . Trikuspidalatresie ohne TGA
- a) mit Pulmonalatresie
- b) mit (Sub-)Pulmonalstenose
- c) ohne (Sub-)Pulmonalstenose

Typ II . Trikuspidalatresie mit TGA
- A. mit einfachem Konus
  - 1. d-Transposition
    - a) mit Pulmonalatresie
    - b) mit (Sub-)Pulmonalstenose
    - c) ohne (Sub-)Pulmonalstenose
  - 2. l-Transposition
    - a) mit Pulmonalatresie
    - b) mit (Sub-)Pulmonalstenose
    - c) ohne (Sub-)Pulmonalstenose
- B. mit doppeltem Konus
  - a) mit Pulmonalatresie

b) mit (Sub-)Pulmonalstenose
c) ohne (Sub-)Pulmonalstenose

Typ III. Trikuspidalatresie mit Truncus arteriosus communis persistens

Wegen der erwähnten Schwierigkeiten einer genauen Einordnung der Erscheinungsbilder des Fehlbildungskomplexes Trikuspidalatresie unter die Klassifikation von TANDON und EDWARDS beziehen wir uns bei den Erfahrungsberichten über die vorgenommenen Palliativverfahren auf die ältere Einteilung nach EDWARDS und BURCHELL in der Modifikation von KEITH, ROWE und VLAD und differenzieren:

Typ I. Trikuspidalatresie ohne TGA	Typ II. Trikuspidalatresie mit TGA
a) mit Pulmonalatresie	
b) mit (Sub-)Pulmonalstenose	
c) ohne (Sub-)Pulmonalstenose	

VAN PRAAGH und Mitarbeiter benennen die Trikuspidalatresie per se, ohne die vergesellschafteten Begleitvitien mitzuberücksichtigen:

1. muskulös, 84 %
2. fibrös-membranös, immer kombiniert mit einer Iuxtaposition der Atrialanhängsel, 8 %
3. mit EBSTEIN-Anomalie, 8 %.

III. HÄMODYNAMIK BEI TRIKUSPIDALATRESIE

Aus dem rechten Vorhof gelangt das Blut über den obligatorischen ASD in das linksseitige Atrium, von dort in die linke Kammer; beide Teile des linken Herzens hypertrophieren und drohen zu dilatieren wegen des unphysiologisch großen Schlagvolumens; das Herz arbeitet funktionell als Cor univentriculare, sollte das Vorhofseptum noch rudimentär sein, gar als Cor biloculare. Zusätzlich ist der Lungenkreislauf erschwert (Atresie oder Stenose der A. pulmonalis) und überlastet (fehlende Kreislaufseparation). Da Lunge und Körper das gleiche - untersättigte - Blut erhalten, resultiert klinisch die Zyanose; die mangelhafte O_2- Versorgung trifft auch die Koronararterien, woraus sich zusätzliche Komplikationsrisiken für das schon überlastete linke Herz ableiten lassen: die häufigste Todesursache beim TA-Vitium ist das Herzversagen, neben Thrombosen oder Nekrosen und Abszessen wegen des Sauerstoffmangels.
(BUCHS, BLOUNT und DENOLIN, HOLLING und ZAK, SCHAEDE)

IV. PATHOGENESE DER TRIKUSPIDALATRESIE

Die Pathogenesediskussion des TA-Mißbildungskomplexes ist nicht entschieden.
Das Vitium bildet sich aus beim Embryo von 4 mm Länge in der 3. - 4. Graviditätswoche. Die meisten Autoren nehmen eine embryogenetische Fehlentwicklung an, durch die sich die normale Separation der vier Herzkammern nicht regelhaft vollzieht.
So werden folgende Mechanismen diskutiert:

— RAUCHFUSS gibt in seiner frühen Monographie eine fetale Endokarditis als Ursache an, die zu einem überschießenden Wachstum der rechten av-Lippen führen soll.

-- KÜHNE nimmt an, daß sich das Ostium atrioventriculare commune fehlerhaft nach rechts verlagert.

-- BREDT hält die rechte Herzantimere für vermindert wachstumspotent.

-- Bei VIERORDT findet man als Ursache angegeben die Ablenkung des Septum interatriale nach rechts, wodurch das Ostium atrioventriculare commune ungleich unterteilt wird; MOENCKEBERG denkt zusätzlich an eine fehlerhafte Deviation auch des Ventrikelseptums.

-- Während TAUSSIG die Frage aufwirft, ob nicht eine Rechtshypoplasie als primäre Dysgenesie die Atresie der Klappe nach sich ziehe, weist VAN PRAAGH aber auf die zusammenhängende Entwicklung von RV und Valva atrioventricularis dextra hin und faßt die TA als Hemmungsmißbildung auf, da die normale Demuskularisierung der rechten Kammer an dieser Stelle unterbleibe.

-- SOMMERS und JOHNSON machen auf einen möglichen hämodynamisch-mechanischen Einfluß aufmerksam, da ein übermäßiger Blutstrom durch das Foramen ovale zu einer Verkümmerung der rechten Kammer führen könnte.

V. DIAGNOSE UND DIFFERENTIALDIAGNOSE

Die Diagnose "Trikuspidalatresie" ist eindeutig mittels der Methoden der klinischen Untersuchungstechnik, des Elektrokardiogramms und der Röntgenaufnahme des Thorax zu stellen. Herzkatheterisierung und Angiokardiogramm bestätigen sie, die invasiven Methoden sind unerläßlich zur genauen Abklärung der individuellen Besonderheiten in der präoperativen Vorbereitung.

Klinik

Das typische Leitsymptom ist der Morbus caeruleus, der in der Regel mit der Geburt evident ist; zu Zyanose und Dyspnoe kommen später Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel bei Hepatomegalie; Milzvergrößerung und Ödeme sind allerdings selten. Die Palpation erfaßt einen hebenden Herzspitzenstoß (Linkshypertrophie), bei kleinem ASD auch präsystolische Leberpulsationen und einen präsystolischen positiven Halsvenenpuls. Die Auskultation und die Phonokardiographie sind uncharakteristisch und für die Diagnose "Trikuspidalatresie" unzureichend: bei normalem 1. Herzton ist der 2. Ton (Aortenklappenschluß) links und rechts parasternal auskultabel, ein verstärkter "2. Pulmonalisten" ist realiter der 2. Aortenton; es findet sich, unwichtig für eine Differentialdiagnose, ein lautes Holosystolikum, hochfrequent und spindelförmig, mit dem punctum maximum über der Herzbasis, fortgeleitet in die A. pulmonalis.

Elektrokardiogramm

Es ist das wichtigste Hilfsmittel bei der Abklärung eines angeborenen zyanotischen Herzfehlers als Trikuspidalatresie. Die wichtigsten Anomalien wurden 1929 von RIHL beschrieben:

- pathognomonisch ist das R in der aVL und das S in der aVF (KROOP, GRISHMANN).
- typisch ist eine pathologische Linksdeviation mit Herzdrehung gegen den Uhrzeigersinn; Ursache ist ein linksseitiger vorderer Hemiblock, dessen Entstehung mittels verschiedenster elektrophysiologischer Mechanismen denk-

bar ist wie Läsionen in der vorderen Portion des linken Schenkels, asynchroner linksventrikulärer Aktivitäten oder asynchroner Aktivierung der linken Hinter- und Vorderwand. Diese Linksachse findet sich in 76 % (DICK) bis 82 % (GAMBOA) der Patienten mit TA, eine normale Konfiguration in 11 % und ein Rechtstyp in 2,5 % (BRINK und NEILL); die Achse liegt dabei zwischen -30^{o} und -90^{o} (DONZELOT), rechts gerichtete Potentiale fehlen, der QRS-Komplex ist verbreitert. Infolge der Atrialanomalien finden sich p-dextrocardiale und verlängerte Überleitungszeiten. Seltener findet man einen Linksschenkelblock oder ein WPW-Syndrom.
(TERPLAN, WEISS, MOENCKEBERG)

Röntgenologie

Die Thoraxaufnahme gibt Hinweise, die die Diagnose bestätigen können; im ganzen sind die Zeichen diskreter und durchaus nicht pathognomonisch, sodaß bei fehlender Rö-Symptomatik eine Trikuspidalatresie nicht ausgeschlossen werden darf.
Typisch wäre

-- glatte Linie rechts wegen Dilatation der V. cava superior und des rechten Vorhofs, zusammen mit einer RV-Hypoplasie: die Wirbelsäule ist "nackt";
-- verstrichene Taille links wegen LV-Hypertrophie mit vorgetäuscht angehobener Herzspitze;
-- horizontale Silhouette oben wegen des fehlenden Pulmonalisbogens;
-- verminderte Lungengefäßzeichnung (außer bei den c-Typen) bei oft vermehrter Hiluszeichnung (Kollateralen).

Das Herz ist im ganzen nur unwesentlich vergrößert, es sei denn, eine Dilatation sei schon manifest; die beste Beurteilung ist möglich im 2. linken schrägen Diameter.
(BOCK, SUBRAMANIAN)

blutchemische Befunde

Polyglobulie mit erhöhter Blutviskosität, plasmatische Gerinnungsfaktoren herabgesetzt.

Katheteruntersuchung

Die Diagnose "TA" mit der permanent drohenden Verschlechterung, der Dekompensation und einer so evtl. notwendig werdenden Sofortoperation ist eine Indikation zur Katheterisierung des Herzens. Die Ergebnisse sind sehr aussagekräftig:

— Valva atrioventricularis dextra nicht passierbar
— ASD
— Druckwerte im linken Herzen normal, im rechten Vorhof leicht erhöht und größer als im linken (totaler rechts-links-Shunt auf Vorhofebene).

Die Katheteruntersuchung bringt außerdem wichtige Hinweise auf die O_2-Sättigungsverhältnisse, daneben auf individuelle Zusatzbefunde, und ist unerläßlich für eine genaue Beurteilung des postoperativen Erfolges und der Verlaufskontrolle.
Da der Zugang zur Lungenstrombahn versperrt ist, ist eine Messung der dortigen Werte in der Regel nicht möglich.

Angiokardiogramm

Die Indikation zur kontrasträtgenographischen Darstellung der Verhältnisse bei Trikuspidalatresie ist analog zu der der Katheterisierung: präoperative Beurteilung, postoperativer Erfolg und Verlauf.
Mit dieser Technik läßt sich eindeutig die pathoöogische Anatomie des vorliegenden Vitiums klären, sie gibt also wichtige Hinweise für das chirurgische Vorgehen (Pulmonalatresie, Weite der PA, TGA, Lungendurchströmung).

Trotz dieser Maßnahmen kann die Differenzierung der Typen I und II schwierig bleiben; während Patienten mit normal konfigurierten großen Gefäßen gehäuft paroxysmale dyspnoische Anfälle zeigen, ist bei vorliegender Transposition das Kind weniger zyanotisch, da ja die Pulmonalarterie aus dem "größeren" linken Ventrikel entspringt, allerdings ist die Leber stärker vergrößert. Ein doppelter 2. Ton beweist in der Auskultation / PKG zwei funktionierende Gefäße. Die einzigen Möglichkeiten zur genauen Typisierung bietet die Angiokardiographie.

Differentialdiagnose

Klinik :

M. caeruleus, zyanotisches Vitium

Auskultation/ PKG :

das holosystolische Austreibungsgeräusch schließt Anomalien mit Pulmonalhypertension (EISENMENGER-Komplex), eine Transposition ohne Pulmonalstenose, den persistierenden Truncus arteriosus communis und die EBSTEIN-Anomalie aus.

Rö-Thorax :

wenn beurteilbar, schließt die Linkshypertrophie den M. FALLOT, der fehlende Conus pulmonalis das anatomische Cor univentriculare aus.

EKG :

pathognomonische Hinweise auf das Vorliegen einer Trikuspidalatresie;

daneben ist Ausschluß möglich eines M. FALLOT mit seinem hyperdynamischen RV, eines M. EBSTEIN mit dem charakteristischen atypischen Rechtsschenkelblock, eines single ventricle mit den Zeichen der Rechtsüberlastung, eines Truncus communis, bei dem sich Hinweise auf eine biventrikuläre Hypertrophie finden, sowie einer solitären TGA mit ihrer typischen Rechtsachse.

Herzkatheter, Angiokardiogramm :

klären anatomische Einzelheiten und individuelle Besonderheiten; ggf. Ausschluß der Trikuspidalstenose mit ASD oder des singulären Ventrikels mit Pulmonalstenose.

VI. THERAPIE

Eine konservative Palliation ist durch Unterstützung der Herzleistung zwar individuell unterschiedlich lange möglich, abhängig in der Hauptsache vom Blutangebot an die Lungen. Im allgemeinen doch ist die Diagnose "Trikuspidalatresie" in praxi schon die Indikation für ein chirurgisches Intervenieren: Der klinische Zustand von $^{2}/_{3}$ aller Patienten verlangt einen Eingriff innerhalb des ersten Lebensjahres (WILLIAMS). Die Operation sollte nicht zu lange hinausgezögert werden, da bei diesem Herzfehler immer die Gefahr einer ganz plötzlichen Dekompensation besteht (Herzversagen, VSD-Schluß, Duktusschluß): ohne chirurgische Versorgung sterben 50 % der Kinder vor dem 6. Lebensmonat, mehr als $^{2}/_{3}$ im ersten Lebensjahr (ACHTEL et al.); dabei haben die Patienten mit Transposition , trotz des größeren anatomischen Fehlers, oft eine bessere Chance, da bei ihnen die Obstruktionen im Lungenfluß seltener sind (TANDON und EDWARDS; aber nicht unwidersprochen: BOCK).

Die momentane Leistungsfähigkeit und die Prognose des Ta-Patienten sind eine Funktion der Lungenperfusion, die eine genügende Sauerstoffversorgung des Organismus garantieren muß. Ein "korrigierendes" Verfahren, über das wir unten noch berichten, existiert seit 1971 (FONTAN und BAUDET), sodaß auch für die Trikuspidalatresie eine Herstellung physiologischerer Verhältnisse möglich geworden ist.

palliative Verfahren

Mit den älteren palliativen Shuntoperationen versucht man, nach Abklärung der individuellen Besonderheiten in der pathologischen Anatomie, eine den Umständen entsprechend weitgehende optimale Lungendurchblutung herzustellen, was bei Zyanose bedeutet, das Blutangebot an den kleinen Kreislauf zu erhöhen: jede Oligämie indiziert die Operation (BUCHS, ASTLEY, BLUMENTHAL, KROOP), während fehlende Obstruktionen ihren Sinn fraglich machen (TANDON und EDWARDS); so kann der Chirurg bei Patienten mit Typ c, bei denen der pulmonale Fluß zu hoch sein kann,

gezwungen sein, diese Plethora zur Prophylaxe einer Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf herabzusetzen.
Die Relation der großen Arterien zueinander bleibt für die Operation ohne Einfluß, doch wird man sich beim Typ II auch bei nichtstenosierter A. pulmonalis eher zum Eingriff entschließen, um der ja dann meist hypoplastischen Aorta genügend Blut anzubieten (KROOP).

-- Ballonseptostomie (RASHKIND), operative Atrioseptektomie (BLALOCK-HANLON)
Der genügend große Vorhofscheidewanddefekt ist eine obligate Voraussetzung des Überlebens eines Kindes mit TA.
Sollte der ASD zu klein sein, sollte also der rechtsatriale Druck deutlich über dem im linken Vorhof liegen, was bei immerhin 2o % (DEVERALL) bis 5o % (FARNSWORTH) der Patienten zu erwarten sein wird, wird schon kurz nach der Geburt bei klarer Diagnose die Vergrößerung notwendig: heute wird bei jedem Kind mit Trikuspidalatresie ein RASHKIND-Manöver, die Erweiterung der ASD mittels eines Ballonkatheters, versucht, ein routinemäßiges Vorgehen anläßlich der Herzkatheteruntersuchung.
Das BLALOCK-HANLON-Verfahren ist dann indiziert, wenn eine Thorakotomie erwogen werden muß zur Shuntoperation bei schon sofort postnatal drohender Dekompensation, oder bei erfolgloser Ballonseptostomie.
Ein Palliativeingriff zur Shuntlegung verbietet sich bei zu kleinem ASD, da dann ein Lungenödem droht.

-- Banding der A. pulmonalis (MULLER und DAMMAN)
Bei zu großem Diameter der A. pulmonalis mit resultierender überhöhter Lungendurchblutung und Widerstandserhöhung engt man mit einem Bändchen das Gefäß ein.
Die Folgen des Hochdrucks in der Lungenstrombahn bedrohen die Sauerstoffversorgung eines Patienten so sehr, daß trotz des momentanen Vorteils einer guten arteriellen O_2-Sättigung der Eingriff schnellstens vorgenommen werden muß, um die Herzarbeit zu ökonomisieren; zudem droht wegen des Drucks einer dilatierten PA auf den Bronchus ein Kol-

laps der linken Lunge (TINGELSTAD).

-- SA-PA-Shunts

Sie alle gemeinsam erhöhen das Blutangebot an den Lungenkreislauf dadurch, daß das Mischblut einer Arterie des Körperkreislaufs nochmals der A. pulmonalis zugeleitet wird, sodaß eine erneute Aufsättigung dieses Blutvolumens in der Lunge erfolgen kann.

Die Auswahl eines der verschiedenen Verfahren wird nur unwesentlich von den postoperativen Erfolgen bestimmt: in der Literatur zeigt sich, daß neben der Berücksichtigung der speziellen anatomischen Situation des Kindes auch Schule und technische Ausbildung des Op-Teams die Entscheidung beeinflussen.

Vorteile der SA-PA-Shunts:

- in jedem Alter durchführbar
- technisch einfach
- hohes linksventikuläres Output (DEVERALL)
- kein postoperatives SVC-Syndrom wie nach GLENN-Shunts

Nachteile der SA-PA-Shunts:

- hohe Arbeitsbelastung des LV (DEVERALL)
- Lungenplethora bei zu großem Fenster
- häufiger Shuntstenose und -verschluß

Im einzelnen kommen zur Anwendung:

BLALOCK-TAUSSIG (1945): Das Verfahren wurde konzipiert für die Palliation beim M. FALLOT; gelegt wird eine Anastomose zwischen der A. subclavia und der A. pulmonalis; die Autoren empfehlen bei einem ersten Eingriff aus technischen Gründen immer die Verbindung mit dem Gefäß aus dem Truncus brachiocephalicus, im Normalfall also die Anastomose auf der rechten Seite.

Der BLALOCK-TAUSSIG-Shunt ist bei notwendiger Frühoperation oft unmöglich, da ein ausreichender Durchmesser der A. subclavia zu fordern ist. Shuntthrombosen sollen häufiger sein.

POTTS (1946): Die Aorta wird in ihrem deszendierenden Teil mit der linksseitigen A. pulmonalis anastomosiert; dieses Verfahren ist das technisch einfachste und kann erforderlichenfalls in den ersten Lebenstagen durchgeführt werden, wobei es für alle zyanotischen Vitien geeignet ist, also auch ohne exakt definierte Diagnose vorgenommen werden kann, falls die Aorta nach links deszendiert. Da das Perikard nicht eröffnet werden muß, behindern keine Adhäsionen eine spätere Korrekturoperation.
Wird die Verbindung zu groß angelegt, droht, was leider häufig zu beobachten ist, eine Lungenüberflutung mit Widerstandserhöhung.

WATERSTON (1962): Die intraperikardial anzulegende Anastomose zwischen der Aorta ascendens und der A. pulmonalis dextra, ausgelegt auf die Verhältnisse beim M. FALLOT, ist zwar technisch etwas aufwendiger als der POTTS-Shunt, doch sind postoperative Komplikationen, so vor allem ein zu hoher pulmonaler Blutfluß, seltener, immer aber noch häufiger als bei einem Vorgehen nach BLALOCK-TAUSSIG.

Grundsätzlich haben alle drei Methoden der Anastomosierung einer systemischen Arterie an eine Pulmonalarterie eine gleichgewichtige Bedeutung und sind in der Auswahl - abhängig von der pathologischen Anatomie - alternativ.

-- SV-PA-Shunt
Statt arteriellen Mischbluts zur Auffüllung der Lungenstrombahn kann man auch einen Teil des venösen Rückstroms der A. pulmonalis zuführen.
In diesem nach GLENN (1958) benannten Verfahren anastomosiert man die V. cava superior mit der rechten PA end-zu-seit und ligiert zur Vermeidung einer Stealsymptomatik und zur Prophylaxe von Kavaobstruktionen gleichzeitig die V. azygos, da Kollateralen zwischen SVC und IVC den Shunt umgehen; eine evtl. persistierende V. cava superior sinistra muß bei einer GLENN-Operation ebenfalls ligiert werden.
Das Verfahren hat heute an Bedeutung verloren wegen gravierender Nachteile (hohe postoperative Komplikationsrate) und

das Verfahren grundsätzlich ausschließender Kontraindikationen.

Es wurde schon betont, daß die Ausführung einer der palliativen Shuntoperationen beim TA-Komplex weitgehend den eigenen Erfahrungen und technischen Möglichkeiten des Kardiochirurgen entsprechen wird, wobei er seine "Methode der Wahl" nur bei besonderen Verhältnissen in der Vitiumanatomie seines Patienten verlassen wird.
Die Vorteile der GLENN-Anastomose wurden seinerzeit zwar oft herausgestellt (SUBRAMANIAN und WATERSTON, GLENN, EDWARDS und BARGERON, KARP, BOCK), doch wird wieder die Überlegenheit der von der Idee her älteren Verbindungen von Körperschlagadern mit der Pulmonalarterie betont (SHARIATZADEH, DEVERALL und WATERSTON, HALLMAN und COOLEY, RAO, ACHTEL), obwohl GLENN seine Methode für RV- Obstruktionen mit herabgesetzter Lungenzirkulation (neben TA auch schwere Pulmonalstenose und single ventricle mit PS) konzipiert hatte.
Was die postoperativen Erfolge angeht, so finden EDWARDS und BURCHELL nur eine Abhängigkeit von der anatomischen Situation, vor allem von der PA-Kapazität (HIEBERT), nicht vom Operationsverfahren; von mitentscheidendem Einfluß ist das Alter: je jünger der Patient, desto schlechter die Erfolgsaussichten.

"Korrektur"operationen

Ziel eines korrigierenden Eingriffs muß es sein, die physiologischen, das sind nicht unbedingt die anatomischen, Verhältnisse herzustellen, was bei Trikuspidalatresie bedeutet, den rechts-links-Shunt auf Vorhofebene zu schließen, somit die Vermischung O_2-gesättigten und desoxygenierten Blutes aufzuheben, und den gesamten venösen Rückstrom der Lunge zuzuführen.

-- FONTAN-BAUDET-Operation
Mit diesem 1971 publizierten Verfahren wird in die V. cava

inferior eine Klappe zur Regulation eingepflanzt, der ASD verschlossen, die V. cava superior in ihrer Eintrittsstelle in den rechten Vorhof ligiert und mit der A. pulmonalis dextra anastomosiert. RA und PA werden über ein Aortentransplantat verbunden. Falls notwendig, kann zur Entlastung des so "ventrikularisierten" rechten Atriums von seinen unphysiologisch hohen Pumpaufgaben der VSD vergrößert werden.
Das Operationsrisiko ist erhöht auf z.B. 4/12 ≙ 3o % Frühletalität (TATOOLES).

Wenn die Operation erwogen wird, müssen von Seiten des Patienten die Voraussetzungen erfüllt sein, daß er alt genug ist (MARINO fordert mindestens drei Jahre, das Durchschnittsalter des TATOOLES-Kollektivs betrug 12 Jahre), daß ein rechter Ventrikel vorhanden ist, daß schon präoperativ die O_2- Sättigungsverhältnisse wenigstens ausreichend sind, und daß bei normalen Druckwerten im linken Herzen (LAP, LVEDP) nicht bereits ein Hochdruck im kleinen Kreislauf fixiert ist.
Als Ergebnis meldet TATOOLES einen Anstieg der durchschnittlichen Sauerstoffsättigung im peripheren Blut von 82 % präoperativ auf 94 % nach 6 Monaten.
Postoperative Komplikationen:
- sogen. SVC-Syndrom, "splanchnic pooling" mit Hepatomegalie, gestörter Leberfunktion, Aszites und persistierendem Pleuraerguß (4/6 bei SERRATO, 8/8 bei TATOOLES)
- Überlastungserscheinungen weiterhin des RA wegen seiner Pumpaufgaben mit Vorhofshypertonie und EKG-Störungen (Tachy- und Bradyarrhythmien)
- Mißerfolge wegen intrapulmonaler arteriovenöser Kurzschlüsse

Das FONTAN-Verfahren ist somit sicher nicht bei allen Formen der TA indiziert, z.B. beim Typ c, und an eine Durchführung vor dem 3. oder 4. Lebensjahr ist nicht zu denken.
Die Erfahrungen mit dieser Operation erlauben noch keine endgültige Beurteilung der Erfolgsaussichten im Ver-

gleich zu palliativen Eingriffen.

-- Modifikationen

KREUTZER pflanzt die A. pulmonalis mit Klappe in den rechten Vorhof ein. Als Komplikationen bei einem solchen Vorgehen können eintreten eine Verletzung der A. coronaria dextra oder Blutungen aus dem rechten Ventrikel.
MURRAY läßt die patienteneigene Pulmonalisklappe in situ; ASD und VSD werden verschlossen, rechtes Atrium und die A. pulmonalis werden über eine Dacronprothese anastomosiert ohne atriokavale Klappe. Diese Operation ist möglich bei allen Patienten ohne TGA, bei denen die Valva trunci pulmonalis selbst intakt ist.

postoperativer Verlauf

Eine palliative Operation kann dem Patienten eine Kompensation für etwa 5 - 1o Jahre ermöglichen (KARP, WILLIAMS, HENRY), wobei die Sauerstoffsättigung oft gar nicht einmal bedeutend verbessert wird; während GLENN oder MARTIN ein Einpendeln auf physiologischerem Niveau feststellen bei Wiederanstieg der Polyglobulie, beobachtet MILLER gar ein leichtes Absinken von 86 % präoperativ auf nur 84 % nach Anastomosenlegung (auch KYGER).

Das Kriterium für die dann notwendig werdende Zweitoperation ist wiederum die Lungendurchblutung, die sich mit den Jahren zunehmend verschlechtert; so findet man nach erster Anastomose
- ipsilateral
  - Anastomosenthrombosierungen und periphere Gefäßokklusionen in der Lunge mit Widerstandserhöhung als Folge der Hämokonzentration bei Polyglobulie
  - eine zu ausgiebige pulmonale Kollateralenversorgung über Bronchialarterien
  - nach einer GLENN-Operation Umgehungskreisläufe zwischen V. cava superior und rechtem Vorhof über lokale Venen (V. mammaria interna, V. hemiazygos, perikardiothymiale Venen)

- kontralateral .
  - Stenosen bis hin zu Atresien der RV-Ausflußbahn (VSD, Infundibulum, Pulmonalisklappe)
  - und wiederum periphere Lungengefäßokklusionen

Während diese den Operationserfolg verschlechternden Komplikationen nicht umgänglich sind, können die folgenden durch eine sorgfältige Operation vermieden werden:

- zu kleiner Vorhofseptumdefekt
- Kollateralen SVC-IVC wegen nichtligierter V. azygos bei der GLENN-Anastomose
- unvollständiger SVC-PA-Shunt bei nichtligierter SVC-RA-Verbindung oder nichtligierter V. cava superior sinistra persistens.

Hinsichtlich der Tatsache, daß eine palliative Versorgung immer nur auf einige Jahre hinaus effektiv sein kann, ist mit WILLIAMS zu betonen, daß mit dem Vorgehen bei der Erstoperation ein doch irgendwann notwendiger Zweiteingriff möglichst wenig behindert werden sollte.

VII. PROGNOSE

Die Überlebenschancen eines Kindes, das mit dem Mißbildungskomplex Trikuspidalatresie zur Welt kommt, sind schlecht. Die sich erschöpfende Leistungsreserve des überlasteten linken Herzens und die dauernde O_2-Untersättigung mit ihren Auswirkungen an allen Organen des Körpers lassen 4o % (DICK) bis 66 % (JORDAN und SANDERS) der Patienten, wohl die mit den schwersten Alterationen, im ersten Lebensjahr ad exitum kommen (DICK, SUBRAMANIAN), eine Quote, die ohne Operation auf bis zu 9o % steigt (DICK). Danach allerdings bessern sich die Aussichten, sodaß 5o % das 15. Lebensjahr erreichen (DICK). Dabei haben die Patienten, deren große Gefäße transponiert sind, wegen der besseren Sauerstoffversorgung noch die günstigeren Aussichten: so beschreibt HADINGER einen Fall von 56 Jahren, JORDAN und SANDERS stellen einen Patienten von 57 Jahren mit Trikuspidalatresie Typ II vor.
Wenn der Shunt auf Vorhofebene genügend groß ist, hängt die Prognose ab von den komplizierenden anderen Fehlbildungen:

-- Ia Tod bei Verschluß des Ductus BOTALLI im Alter von 2 - 3 Monaten (KEITH)
-- Ib durchschnittliche Überlebenszeit 7 Monate (6 Wochen bis 16 Monate, EDWARDS und BURCHELL), die Chance, das erste Jahr zu überleben, beträgt 33 % (KROOP, SOMMERS und JOHNSON)
-- IIa durchschnittliche Überlebenszeit 7;3 a (KEITH); die Aussichten bessern sich bei Lungenplethora (ASTLEY) oder ausgezeichnetem Kollateralkreislauf
-- IIb Tod als junger Säugling an pulmonaler Hypertonie und Herzinsuffizienz

(Typisierung nach EDWARDS und BURCHELL 1949)

Die besseren Chancen der II-Typen beruhen nicht auf der anatomischen Tatsache der TGA, da unabhängig von der Relation der beiden großen Gefäße der linke Ventrikel der Motor für beide Kreisläufe ist; wichtig ist, daß bei vorliegender Transposition die A. pulmonalis nie den Stenosegrad entwickelt, den sie,

hin bis zur Atresie, bei Abgang aus dem hypoplastischen RV aufweisen kann, da die subpulmonale Stenosekomponente hier wegfällt: Obstruktionen finden sich in nur 32 % gegenüber einer Frequenz von 84 % bei den I-Typen (TANDON und EDWARDS). Daß bei TGA die Aorta in der Regel hypoplastisch ist, wirkt sich wegen der kompensationsbestimmenden Lungendurchblutung, damit Sauerstoffversorgung, nicht aus.
Die Rarität einer Kombination von Trikuspidalatresie mit Pulmonalatresie und Transposition der großen Arterien zeigt sich schon darin, daß dieser Fall in der ersten Einteilung durch EDWARDS und BURCHELL 1949 gar nicht berücksichtigt war.

B. EIGENE ERGEBNISSE

Im Jahre 1964 wurde in Düsseldorf der erste Patient mit Trikuspidalatresie operiert, einem 15jährigen Mädchen legte man nach dem von BLALOCK und TAUSSIG beschriebenen Verfahren eine Anastomose zwischen der A. subclavia und der A. pulmonalis; im gleichen Jahr noch unterzogen sich zwei weitere Patientinnen diesem Eingriff, 2 und 3 Jahre alt.
Die BLALOCK-TAUSSIG-Anastomose war zunächst der bevorzugte Shunt, bis ab 1968 die intraperikardiale Fensterung von Aorta ascendens und A. pulmonalis nach WATERSTON als Methode der Wahl sich durchsetzte. So gehen die Erfahrungen aus von hauptsächlich diesen beiden Shuntverfahren, woneben auch die beiden anderen zur Palliation bei Trikuspidalatresie möglichen Eingriffe, die POTTS-Anastomose zwischen Aorta descendens und Pulmonalarterie sowie der GLENN-Shunt zwischen V. cava superior und A. pulmonalis, durchgeführt wurden.
Die Ergebnisse umfassen daneben die Erfahrungen mit der Banding-Operation nach MULLER-DAMMANN und der Atrioseptektomie nach BLALOCK-HANLON, soweit sie bei Patienten mit Trikuspidalatresie vorgenommen wurden.

I. KRANKENGUT

1. Patientenzahl

Von 1964 bis 1977 wurden 42 Patienten, 2 von ihnen zweimal, operiert, sodaß 44 Eingriffe bei Trikuspidalatresie seither vorgenommen wurden.
Drei unserer Patienten war anderenorts bereits eine BLALOCK-TAUSSIG-Anastomose angelegt worden, deren Effekt aber mit den Jahren nachließ, was auch der Fall war bei vier von uns gelegten Shunts, von denen zwei hier, zwei weitere in auswärtigen Kliniken, revidiert wurden. Bei vier Kindern wurde gleichzeitig mit der Anastomosenoperation eine Atrioseptektomie nach BLALOCK-HANLON vorgenommen.

2. Alter

Das durchschnittliche Operationsalter betrug 3;1o Jahre bei r = 1o d = 28;1 a.

Alter	Zahl
1o - 3o Tage	4
1 - 6 Monate	8
7 - 12 Monate	8
1 - 4 Jahre	1o
5 - 28 Jahre	14
∅ 3;1o Jahre	44

3. Geschlechtsrelation

Von den operierten Patienten mit Trikuspidalatresie waren 23 männlich und 19 weiblich, das Verhältnis ♂ : ♀ betrug also 1,21 : 1.

4. Klassifikation

Bei der Einteilung des Kollektivs nach den Kriterien von EDWARDS und BURCHELL in der Modifikation nach KEITH , ROWE und VLAD ergab sich folgende Konstellation:

Typ	Patienten	
	Zahl	%
I	34	8o
A	3	7
B	27	64
C	4	9
II	8	2o
A	1	3
B	6	14
C	1	3
total	42	1oo

Der Literaturvergleich zeigt, daß unsere Patientengruppe in den Relationen der verschiedenen Typen zueinander grundsätzlich ähnlich strukturiert und somit dem Krankengut anderer Autoren vergleichbar ist:

	BUCHS %	DICK %	EDWARDS/ BURCHELL %	JORDAN/ SANDERS %	RAO %	TANDON/ EDWARDS %	WILLIAMS %
I A	12	54	9	67	7o	48	71
I B	63		62				
I C		17		5	1o	9	9
tot.	75	71	71	72	8o	57	8o
IIA	1o	9	18	14	1o	14	14
IIB							
IIC	15	2o	11	14	1o	29	6
tot.	25	29	29	28	2o	43	2o

Angaben über die Häufigkeit einer TA mit TGA (Typ II) finden sich noch bei SHARIATZADEH mit 32 %, KEITH mit 31 %, DEVERALL mit 11,5 % und FARNSWORTH mit 6 %.

Gehäuft finden sich bei Patienten mit kardialen Vitien, so auch bei der Trikuspidalatresie, Begleitmißbildungen als Ausdruck einer komplexeren ontogenetischen Dysregulation bei der Organisation des zentralen Kreislaufabschnitts. Wir fanden in unserem Krankengut:

	D'DORF n	D'DORF %	DEVERALL n	DEVERALL %	R A O n	R A O %	WILLIAMS n	WILLIAMS %
SVC sinistra pers.	5	12			4	2o	9	5
in SVC mündende IVC	1	2						
Lungenvenentranspos.	1	2			1	5		
re desz. Aorta	2	5			2	1o	8	5
AoIsthmusstenose	2	5						
Pseudotr. aortalis	2	5						
Spiegelbilddextrok.	1	2	3	11,5				
Kollektivgröße	42		26		2o		16o	

II. PRÄOPERATIVE BEFUNDE

1. Gewicht und Größe

Die schon intrauterin unphysiologische Hämodynamik mit ihrer mangelhaften Sauerstoffversorgung beeinträchtigt eine normale körperliche Entwicklung. Der Vergleich mit Normlisten zeigt, wie schon bei der Geburt, und evident dann zum Zeitpunkt der Operation, die Kinder mit diesem kongenitalen Herzfehler körperlich retardiert sind:

— bei Geburt schon fallen die Neugeborenen auf durch eine mangelhafte Reife Durchschnittsgewicht 3o21 g ≙ - 12 %
Durchschnittsgröße 49,6 cm ≙ - 3 %

— bei der Operation wird die Entwicklungsverlangsamung deutlich Durchschnittsgewicht um 24 % erniedrigt;
bei einem durchschnittlichen Operationsalter von 3;1o Jahren entspricht das einem Entwicklungsrückstand von 2;7 Jahren und so einem Gewichtsalter von nur 1;4 Jahren (n= 34)

Durchschnittsgröße um 6 % erniedrigt;
wiederum bezogen auf das Durchschnittsalter bei der Operation von 3;1o Jahren bedeutet das einen Rückstand von o;1o Jahren und ein Größenalter von 3 Jahren (n= 2o).

Die Entwicklungsverlangsamung betrifft also vor allem das Gewicht der Kinder; bei ihrer Hypoxämie sind sie trinkschwach, und die schon bei Geburt zu beobachtende Unterentwicklung wird mit der Zeit um so signifikanter.

2. rotes Blutbild

Diese Daten sind ganz besonders zur groben und langzeitigen Kontrolle des Oxygenierungsgrades geeignet, indem sie den Patienten - im Gegensatz etwa zum Herzkatheterismus, der ohne zwingende Indikation undurchführbar ist - nicht belasten.
Im folgenden werden die präoperativ abgenommenen Werte für Hämoglobingehalt, Erythrozytenzahl und Hämatokrit aufgeführt,

einmal, um die Situation unserer Patienten zum Zeitpunkt der Operation zu skizzieren, zum anderen, um diesen Daten später die postoperativen und langzeitig beobachteten Werte gegenüberzustellen:
Sinnvoll erscheint es, zu differenzieren zwischen der Gruppe, deren pulmonale Zirkulation wegen Obstruktionen auf der Strekke vom Herzen zur Lunge ungenügend ist, und solchen Patienten, bei denen die Zyanose wegen einer sogar übermäßigen Lungendurchblutung oftmals sogar ganz fehlt:

	a,b	c	total	n
Hb $g\ dl^{-1}$	2o,3	14,7	19,6	38
Erys $Mill.\ mm^{-3}$	7,13	3,95	6,94	32
Hkt %	64,5	46,3	62,2	32

Die Werte zeigen, daß der Organismus die Unterversorgung mit Sauerstoff über eine Polyglobulie zu kompensieren sucht, woraus dann wiederum die erhöhten Zahlen für den Hämoglobingehalt und den Hämatokriten resultieren.

Der Versuch, das Patientenkollektiv mit TA hinsichtlich seiner Blutgruppenkonstellation gegenüber einer Normalpopulation zu charakterisieren, brachte kein signifikantes Ergebnis; die groben Relationen unterscheiden sich nicht im Vergleich mit den Verhältnissen bei unauffälligen Mitteleuropäern:

	TA %	Normalverteilung %
A	32	46
B	8	7
0	55	43
AB	5	4
Rh +	89	85
Rh -	11	15

n= 38

3. Elektrokardiogramm

Die elektrokardiographischen Zeichen einer ausgeprägten bis pathologischen Linkslage des Herzens bei Trikuspidalatresie stellen ein charakteristisches, pathognomonisches Kriterium für die Diagnose TA dar.

	D'DORF n	D'DORF %	DICK %	GAMBOA %	O'NEILL %	DEVERALL %
Linkstyp	36	86	76	82	81	
Normaltyp	4	9				
Rechtstyp	2	5				7

Im EKG fanden sich, erwartungsgemäß entsprechend der rechtsatrialen und linksventrikulären Mehrbelastung des Herzens bei diesem Vitium, Zeichen der

-- LV-Hypertrophie bei 29 Pat. = 69 %

-- p-dextrocardiale sive pulmonale bei 24 Pat. = 57 %
(DEVERALL : 39 %)

-- Repolarisationsstörungen bei 18 Pat. = 43 %

4. Röntgensymptomatik

Im Röntgenbild des Thorax sprechen Zeichen der linksventrikulären Hypertrophie bei verminderter Lungengefäßzeichnung für die typische Form der Trikuspidalatresie; diese Charakteristika können modifiziert sein, etwa bei Lungenplethora der c-Typen oder bei TGA:

	n	%
Linksverbreiterung	12	52
bds. Verbreiterung	8	35
Rechtsverbreiterung	1	4
norm. Herzgröße	2	9
Pat. mit Angaben	23	

Die Cor/ Thorax-Relation betrug durchschnittlich 54 % (n= 14).

Die Beurteilung der Lungengefäßzeichnung ergab folgende Befunde:

	n	%
Lungenfluß vermindert	3o	71
Lungenfluß normal	7	17
Lungenfluß erhöht	5	12

n= 42

5. Katheteruntersuchung

Ausschlaggebend für eine zwingende Indikationsstellung zum operativen Eingreifen nach bekannter Diagnose ist bei dem TA-Vitium letztendlich die periphere O_2-Versorgung des Patienten: ist sie ausreichend, so sind Überlegungen über eine möglichst optimale Terminierung hinsichtlich des Alters des Kindes erlaubt; ist sie es nicht, so ist der Arzt nötigenfalls auch in den ersten Lebenstagen zu einer notfallmäßigen palliativen Erstversorgung gezwungen.

Insofern ist die Beschreibung des Ausmaßes an Hypoxämie ein zuverlässiges Kriterium für den Umfang an Kompensation, zu dem der vitiumgeschädigte Organismus zum Zeitpunkt der Operation noch fähig war. Die Herzkatheterisierung erlaubt direkt die Blutentnahme in den verschiedenen Herzkompartimenten oder den zu- und abführenden Gefäßen. Dort wurden folgende Werte gemessen:

O_2-Gehalt in Vol%

	a,b	c	total	n
SVC	12,9	9,9	12,3	15
IVC	13,2	9,9	12,5	15
RA	12,8	11,9	12,6	15
LA	15,9	14,7	15,7	15
LV	15,4	16,o	15,5	14
PA	----	15,9	15,9	2
PV	2o,4	18,2	19,9	8

a,b: mit Obstruktionen im Lungenfluß c: ohne

Dabei betrug das peripher gemessene O_2-Defizit bei unseren Patienten durchschnittlich 32,5 % (n= 15).

Die Katheterisierung erlaubt darüber hinaus eine Beurteilung des Kindes mit Trikuspidalatresie hinsichtlich seiner kardialen Situation aufgrund der Druckwerte, die in den verschiedenen Kammern des Herzens aufgebracht werden müssen, um eine vor allem pulmonal ausreichende Zirkulation zu gewährleisten:

Druckwerte in Torr (systolisch--diastolisch)				
	a,b	c	total	n
RA	1o,4-- 1,6	1o,7-- 1,6	1o,4-- 1,6	36
LA	8,6-- 1,4	1o,5-- 1,4	8,9-- 1,4	35
LV	86,5-- 1,1	73,o-- o,5	84,7-- 1,o	37
PA	22,2--11,2	61,2--27,1	39,6--18,3	9
SVC	1o,7-- 7,3	----	1o,7-- 7,3	3

Festzuhalten ist, daß im Durchschnitt bei allen Formen der TA der rechtsatriale Druck über dem im linken Vorhof liegt als Zeichen des totalen rechts-links-Shunts auf Ebene der Atria, und daß die Druckerhöhung in der A. pulmonalis bei den c-Typen so signifikant ist, daß ohne Palliation in Form der MULLER-DAMMANN-Banding-Operation eine EISENMENGER-Reaktion abzusehen wäre.

III. OPERATIONSVERFAHREN

Wie eingangs schon erwähnt, wurde bald die Durchführung einer Anastomose zwischen Aorta ascendens und A. pulmonalis nach WATERSTON anstelle des BLALOCK-TAUSSIG-Verfahrens bevorzugt. Im einzelnen wurden in 13 Jahren durchgeführt:

BLALOCK-TAUSSIG-Operation	
A. subclavia - A. pulmonalis	7
WATERSTON-Operation	
Aorta asc. - A. pulmonalis	23
POTTS-Operation	
Aorta desc. - A. pulmonalis	4
SA-PA-Shunts zusammen	34
GLENN-Operation	
V. cava sup. - A. pulmonalis	3
MULLER-DAMMANN-Operation	
Einengung ("Banding") der A. pulmonalis	3
BLALOCK-HANLON-Operation	
Atrioseptektomie	
mit WATERSTON	1
mit Banding	2
mit GLENN	1
Eingriffe bei Trikuspidalatresie	44

Diese 44 Operationen wurden ausgeführt an 42 Patienten; bei 33 von ihnen wurde als Erstpalliation nur eine Anastomose zur Auffüllung der Lungenstrombahn gelegt, bei weiteren 4 zusätzlich in gleicher Sitzung der ASD operativ erweitert; 2 von uns erstoperierte Patienten unterzogen sich auch in unserer Klinik einem notwendig gewordenen Zweiteingriff, den weitere 3 auswärtig Voroperierte bei uns durchführen liessen.

IV. ERGEBNISSE

Wir verloren 14 unserer Patienten nach den verschiedenen Eingriffen, davon 8 noch während der stationären postoperativen Phase.

Es verstarben	in tabula	1
	früh (in der Klinik)	7
	spät (nach Ø 1;7 a)	6
	Gesamtletalität	14 = 32 %

1. Operationsverfahren und Letalität

Operation	n	Letalität früh n	Letalität spät	Überlebende n	Überlebende %
WATERSTON	23	2	4	17	74
BLALOCK-TAUSSIG	7	2	-	5	71
POTTS	4	-	-	4	1oo
SA-PA-Shunts	34	4	4	26	76
GLENN	3	-	1	2	67
Banding	3	1	1	1	33
BLA-HANL.+WATERSTON	1	1	-	-	--
BLA-HANL.+GLENN	1	1	-	-	--
BLA-HANL.+Banding	2	1	-	1	5o
total	44	8	6	3o	68

Die Aufstellung zeigt, daß das Risiko für alle Shunts zwischen einer Arterie des systemischen Kreislaufs und der A. pulmonalis (BLALOCK-TAUSSIG, POTTS, WATERSTON) nach diesen Erfahrungen ein gleich hohes ist, wobei die günstige Zahl von 0 % Letalität, früh wie spät, für die technisch einfache extraperikardiale Fensterung zwischen Aorta descendens und der Pulmonalarterie nach POTTS ins Auge fällt; sicher ist dabei die geringe Zahl dieser Eingriffe zu berücksichtigen, was auch für die anderen nicht routinemäßig vorgenommenen Op-Verfahren gilt, sodaß eine Erfolgsabschätzung hier nicht vorgenommen werden kann.

2. Alter und Operationsletalität

Alter	n	Gesamtletalität	
		n	%
1o - 3o Tage	4	2	5o
1 - 6 Monate	8	4	5o
7 - 12 Monate	8	2	25
1 - 4 Jahre	1o	2	2o
5 - 28 Jahre	14	4	29
∅ 3;1o Jahre	44	14	32

Der Eindruck anderer Autoren wird bestätigt, daß frühzeitige Eingriffe mit einem höheren Risiko behaftet sind: die Letalitätsraten nehmen mit dem Alter des Kindes bei der Operation deutlich ab; doch darf auch nicht der Hinweis fehlen, daß ein Abwarten über das 4. Lebensjahr hinaus nach unseren Erfahrungen ungünstig ist, da das Risiko dann wieder leicht ansteigt, was wohl zu begründen ist mit einer schon ungünstig fixierten zentralzirkulatorischen Fehlentwicklung, wobei vor allem shuntumgehende Kollateralkreisläufe erwähnenswert sind.

3. Letalitätsraten in Abhängigkeit vom Typ und vom Operationsverfahren

Typ	n	Operation	n	Letalität früh	Letalität spät
I A	3	WATERSTON	2	-	-
		BLA-TAUSS	1	1	-
I B	27	WATERSTON	19	2	3
		BLA-TAUSS	5	1	-
		POTTS	1	-	-
		GLENN	2	-	1
		BL-H+WAT	1	1	-
		BL-H+GLENN	1	1	-

Typ	n	Operation	n	Letalität früh	Letalität spät
I C	4	Banding	3	1	1
		BL-H+Banding	1	-	-
I	34	total	36	7	5
IIA	1	WATERSTON	1	-	1
IIB	6	WATERSTON	1	-	-
		BLA-TAUSS	1	-	-
		POTTS	3	-	-
		GLENN	1	-	-
IIC	1	BL-H+Banding	1	-	1
II	8	total	8	-	2

Die günstigsten Chancen zeigen sich vor allem für die b-Typen, die eine kleine Obstruktion im pulmonalen Blutstrom aufweisen, die einerseits einen wenigstens ausreichenden Fluß durch die Lunge erlaubt, der durch die Operation ideal verbessert wird, die andererseits einer pulmonalen Hypervolämie vorbeugt, sodaß eine EISENMENGER-Reaktion vermieden wird.
Die beste Prognose ist nach diesen Ergebnissen für b-Typen mit TGA zu stellen, wenn die A. pulmonalis also Blut aus dem ungeschädigt arbeitenden linken Ventrikel erhält, sie aber gleichzeitig durch eine kleine Stenose, die man anscheinend durch Banding nicht so ideal imitieren kann, vor zu hohen Druckwerten geschützt ist.
Bestätigt wird dieser Eindruck in der Literatur, die auch darauf hinweist, daß Patienten mit einer Trikuspidalatresie vom Typ II B gehäuft jahrelang ohne palliative Versorgung durch eine Anastomose ohne größere zyanotische Attacuen und ohne die Komplikationen einer Pulmonalhypertonie zu leben in der Lage sind (JORDAN und SANDERS).

4. Literaturvergleich der Ergebnisse

Operation	DEVERALL et al. 1969	KARP und BARGERON 1973	KYGER et al. (COOLEY) § 1975	WILLIAMS et al (MUSTARD) 1975
WATERSTON			11 %	
BLA-TAUSS			16 %	22 %
POTTS			8 %	32 %
SA-PA-Shunts	23 %	31 %		
GLENN	44 %	43 %	33 %	6 %

Operation	SHARIATZADEH et al. (SHUMACKER) 1977	eigene Ergebnisse 1979
WATERSTON	7o %	26 %
BLA-TAUSS	12 %	29 %
POTTS		0 %
SA-PA-Shunts		24 %
GLENN	2o %	33 %

§ = frühe Letalität

Operation	< 6 Mon.		> 6 Mon.	
	eig. Ergeb.	WILLIAMS	eig. Ergeb.	WILLIAMS
BLA-TAUSS	ø	5o %	29 %	9 %
POTTS	0 %	41 %	0 %	17 %
GLENN	ø	5o %	33 %	0 %
total	0 %	44 %	23 %	7 %

Alter	KYGER früh	WILLIAMS	eig. Ergebn.
< 1 Mon.	3o %	6o %	33 %
< 6 Mon.		44 %	37 %
>6 Mon.		7 %	21 %
total		21 %	24 %

Letalität bei Shuntoperationen

5. Überlebende

Zu überblicken ist das postoperative Schicksal von 26 Patienten mit 28 durchgeführten Operationen, 2 der 3o einen Eingriff Überlebenden verloren wir aus den Augen.
Von ihnen konnten nachbeobachtet werden

4 Patienten bis 6 Monate
5 " bis 2 Jahre
7 " bis 5 Jahre
8 " bis 1o Jahre
und 4 " 1o Jahre,

im Durchschnitt waren es 4;8 Jahre bei r= o;1 - 13;4 a.

Als Kriterium für den Operationserfolg diene die Darstellung der Daten des roten Blutbildes, die die symptomatische Besserung der Patienten mit dem Rückgang der Polyglobulie dokumentieren:

		a,b	c	total	n
Hb					
mg dl^{-1}	präop.	2o,3	14,7	19,6	38
	postop.	17,2	14,o	17,o	27
	spät	16,9	14,4	16,6	17
Erys					
Mill mm^{-3}	präop.	7,13	3,95	6,94	32
	postop.	6,21	4,4o	6,1o	17
	spät	5,92	4,8o	5,84	15
Hkt					
%	präop.	64,5	46,2	62,2	32
	postop.	55,o	38,o	54,2	2o
	spät	47,6	42,o	46,8	13

Vor allem die bei späten Nachuntersuchungen gewonnenen Daten zeigen, daß sich die Werte fast normalisiert haben, sodaß auf eine verbesserte Sauerstoffsättigung des Blutes in der postoperativ vermehrt perfundierten Lunge geschlossen werden und

im Durchschnitt ein sehr befriedigender Operationserfolg konstatiert werden kann.

6. Früh- und Spätkomplikationen

Bei allen Patienten, die schließlich das Krankenhaus verlassen konnten, war schon während der stationären Phase die Komplikationsrate gering: nur bei 4 Operierten zeigten sich folgende Unregelmäßigkeiten:

-- postoperative Blutungen im Anastomosengebiet mit Hämatothorax und der Notwendigkeit einer zweimaligen Rethorakotomie
-- spontane Anastomosenthrombosierung nach 1 Woche; der Patient lebt, ohne daß ein neu vereinbarter Operationstermin wahrgenommen wurde
-- rezidivierender Pleuramantelerguß
-- unklare Temperaturerhöhungen mit Verdacht auf Hirnabszeß.

Leider kann es mit der Zeit, vor allem bei frühzeitig operierten Kindern mit den höheren Anforderungen an die Kreislaufleistung mit dem Wachstum, wieder zu einer Verschlechterung der Sauerstoffversorgung des Organismus kommen; eine Palliation ist zwar individuell unterschiedlich lange, aber doch nicht für das ganze Leben gegeben. Zu berücksichtigen sind auch die Möglichkeiten, daß als Komplikation eine Anastomosenthrombose oder die Ausbildung eines zu großen shuntumgehenden Kollateralkreislaufs auftreten.
4 unserer Patienten mußten sich erneut einem kardiochirurgischen Eingriff unterziehen, den bei uns zwei von ihnen, in anderen Häusern zwei weitere durchführen liessen. Außerdem kann berichtet werden über drei weitere Patienten, die auswärts erstmals palliativ versorgt worden waren und bei denen hier ein zweiter Shunt gelegt wurde:

-- eigene Voroperierte
   2 Patienten kamen nach 8;9 Jahren und 7;4 Jahren zur erneuten Operation; ihnen waren zur Erstversorgung einmal eine BLALOCK-TAUSSIG-Anastomose, einmal ein GLENN-Shunt

gelegt worden. Nach durchschnittlich 8 Jahren wurde in beiden Fällen eine Anastomosenoperation zwischen Aorta ascendens und der Pulmonalarterie durchgeführt. Beide Patienten leben, sie werden seit der Erstoperation seit 13 und 8;1o Jahren (ø 1o;11 Jahre), seit dem zweiten Eingriff seit 4;3 und 1;6 Jahren (ø 2;1o Jahre) beobachtet.

-- auswärts Voroperierte

3 Patienten, erstversorgt in anderen Kliniken, kamen nach durchschnittlich 14 Jahren (2o, 17 und 5;3 Jahre) zum zweiten Eingriff, da ihre BLALOCK-TAUSSIG-Shunts nicht mehr ausreichend funktionierten. Sie wurden operiert zweimal nach WATERSTON, einmal nach GLENN; ein Patient, 28 Jahre alt, starb 5 Monate nach dem Zweiteingriff an Herzversagen, die beiden anderen leben in guter Verfassung nunmehr 6;5 und 5;11 Jahre, 17 und 38 Jahre alt.

-- auswärts Nachoperierte

Zwei Patienten mit einer WATERSTON-Anastomose liessen sich nach 1o und 11 Monaten in auswärtigen Krankenhäusern zweitoperieren; in einem Fall mußte die thrombosierte Fensterung erneuert, im zweiten die zu große Öffnung verkleinert werden. Beide Kinder konnten 1;3 und 2;7 Jahre (ø 1;11 Jahre) seit dem ersten, o;4 und 1;9 Jahre (ø 1;1 Jahre) seit dem zweiten Eingriff, nachverfolgt werden.

V. ZUSAMMENFASSUNG

Es wird berichtet über Erfahrungen mit Palliativoperationen an der Chirurgischen Klinik B der Universität Düsseldorf aus den Jahren 1964 bis 1977. Zur Anwendung kamen bei den Patienten mit Trikuspidalatresie alle vier verschiedenen Shuntverfahren, ganz im Vordergrund stand die WATERSTON-Operation; daneben wurden Banding-Op. und Atrioseptektomien vorgenommen.

Krankengut

Operiert wurden in 13 Jahren 42 Patienten mit Trikuspidalatresie, 2 von ihnen zweimal, bei 4 wurde in einer Sitzung auch der ASD vergrößert. Die Geschlechtsrelation betrug ♂ : ♀ 1.21 : 1, das durchschnittliche Operationsalter 3;1o Jahre (r= 1o d - 28;1 Jahre).
Die Klassifikation nach KEITH, ROWE und VLAD ergab folgende Verteilung:

I A 7 %	II A 3 %
I B 64 %	II B 14 %
I C 9 %	II C 3 %.

2o % der Patienten zeigten eine Transposition der großen Arterien (Typ II), 12 % einen zu hohen Lungenfluß (Typ c). Das im EKG typische Zeichen einer pathologischen Linksachse des Herzens war in 86 % zu finden, röntgenologisch wurde ein linksverbreitertes Herz in 52 % der Fälle festgestellt bei einer durchschnittlichen C/T-Relation von 54 %.
Signifikant war das Ausmaß der körperlichen Retardation der betroffenen Kinder, die im Durchschnitt schon zu klein und zu leicht zur Welt kamen, deren Operationsgewicht bei einem durchschnittlichen Opeartionsalter von 3;1o Jahren dann sogar nur dem eines 1;4 Jahre alten Kindes entsprach.

präoperatives Befinden

Charakterisiert wird die präoperative Situation durch Daten, die Aussagen ermöglichen über die periphere und zentrale Sauerstoffsättigung des Blutes: peripher besteht ein O_2-Defizit von durchschnittlich 32,5 %, der O_2- Gehalt im zentral gewonnenen Blut ist ebenfalls erniedrigt, das rote Blutbild

zeigt eine Polyglobulie. Die Druckwerte sind vor allem bei den Patienten mit Typ c in der PA erhöht, durchweg findet sich eine Druckerhöhung im rechten Vorhof als Zeichen des rechts-links-Shunts.

Operationsverfahren

An den 42 Patienten wurden 44 Eingriffe durchgeführt, im einzelnen

23 WATERSTON-Anastomosen
7 BLALOCK-TAUSSIG-Anastomosen
4 POTTS-Anastomosen
3 GLENN-Anastomosen
3 PA-Banding-Operationen
2 BLALOCK-HANLON-Atrioseptektomien + Banding
1 BLALOCK-HANLON-Atrioseptektomie + WATERSTON
1 BLALOCK-HANLON-Atrioseptektomie + GLENN.

Ergebnisse

Die Frühsterblichkeit im Krankenhaus lag bei 18 %, die Gesamtletalität betrug 32 %. Für die am häufigsten vorgenommene WATERSTON-Operation lag die Rate bei 26 %, für alle Shunts zwischen einer Arterie und der PA bei 24 %. Nach POTTS-Anastomosen starb kein Patient, von 3 Kindern, die nach dem GLENN-Verfahren operiert wurden, starb 1, ein weiteres, bei dem zusätzlich operativ der ASD vergrößert worden war.

Die Gefährdung durch einen Eingriff nahm mit ansteigendem Alter bis hin zu den Vierjährigen kontinuierlich ab von 5o % auf 2o %, nach dem 4. Lebensjahr stieg sie auf 29 %, sodaß nach diesen Erfahrungen eine Operation möglichst zwischen dem 6. Monat und dem 4. Jahr terminiert werden sollte.

Unter den verschiedenen Formen der Trikuspidalatresie zeigten die b-Typen die geringste Operationsletalität, aus der Gruppe II b verstarb kein Patient.

Von 3o Patienten, die eine Opration überlebten, konnten 26 mit 28 verschiedenzeitlich vorgenommenen Operationen über durchschnittlich 4;8 Jahre (r= 1 Monat - 13;4 Jahre) nachbeobachtet werden. Die Polyglobulie sank postoperativ und

langfristig über die gesamte Nachbeobachtungszeit auf fast normale Werte.

Zwei Patienten mußte nach durchschnittlich 8 Jahren eine neue Anastomose gelegt werden, ebenso drei auswärtig Erstversorgten nach durchschnittlich 14 Jahren; zwei hier gelegte Shunts wurden nach durchschnittlich 1o,5 Monaten in anderen Kliniken revidiert. Von diesen 7 Patienten starb einer 5 Monate nach Anlegen des zweiten palliativen Kurzschlusses im Alter von 28 Jahren.

VI. DISKUSSION

Die Resultate zeigen, daß Palliativoperationen bei Patienten mit Trikuspidalatresie mit Erfolg durchgeführt werden können, daß die Kinder subjektiv wie objektiv den Leistungsanforderungen ihres späteren Lebens mit einer fairen Chance entgegensehen können.

Wenn noch vor 35 und 4o Jahren überhaupt keine Aussicht einer Hilfe chirurgischerseits bestand, so muß heute das Operationsrisiko als akzeptabel angesehen werden, wenn auch sicher nicht als optimal: es ist ein Erfolg, daß von drei Kindern mit diesem angeborenen Herzfehler nur noch eines stirbt.

Die Erfahrungen, gewonnen an einem der Literatur vergleichbaren Patientenkollektiv, bestätigen die Ergebnisse anderer Autoren zum ersten Mal für eine deutsche Klinik; mit ihnen ist zu konstatieren, daß dieser Weg einer "nur" palliativen Versorgung dieser komplexen kardiovaskulären Fehlbildung gangbar ist.

Z. Zt. ist die Diskussion unentschieden, welche Fortschritte das 1971 zum ersten Mal beschriebene und hier bisher nicht durchgeführte FONTAN-"Korrektur"-Verfahren für die operative Behandlung der Trikuspidalatresie bringen wird; es wird wohl kaum einmal eine erste operative Maßnahme bei TA sein können, da ein Alter gefordert werden muß, vor dem eine Erstpalliation unumgänglich erscheint aufgrund dieser Erfahrungen und der Berichte in der Literatur; es ist zudem noch keine eindeutige Indikation für diese "Korrektur" betreff des Typs der TA herausgearbeitet, das FONTAN-Verfahren wird nicht für alle Formen in Frage kommen können. Die bisher beschriebenen postoperativ aufgetretenen Komplikationen nach einer FONTAN-Operation (Zeichen der rechtsatrialen Überlastung mit Rückstauung in den großen Kreislauf) erinnern zudem an die nach dem inzwischen verlassenen GLENN-Shunt bekannten Schwierigkeiten. Das Operationsrisiko für diesen "Korrektur"eingriff ist bisher nicht als besser einzuschätzen als das für palliative Verfahren (Ø/12 ≙ 3o % TATOOLES früh, "höher" lt. MARINO), RAO nennt es erst ab dem 8. Lebensjahr akzeptabel.

So muß die weitere Diskussion zeigen, ob das FONTAN-Verfahren langfristig den Kindern bessere Chancen geben wird; bis zur Klärung dieser wichtigen Frage, und wohl auch darüber hinaus, werden palliative Eingriffe bei Patienten mit Trikuspidalatresie zumindest als erste und lebensverlängernde Maßnahme vorgenommen werden dürfen.

C. LITERATURVERZEICHNIS

1. Abbott ME
"Atlas of congenital cardiac disease"
Amer Heart Assoc (New York) 1936

2. Achtel RA, Kaplan S, Benzing G, Helmsworth JA
"Superior vena cava - right pulmonary artery anastomosis: long term results"
Ann Thorac Surg 8, 511 1969

3. Anderson RH, Becker AE, Wilkinson JL
"Tricuspid atresia - Morphology and classification"
Am J Cardiol 37, 117 1976

4. Anderson RH, Wilkinson JL, Gerlis LM, Smith A
"Atresia of the right atrioventricular orifice"
Br Heart J 39, 44 1977

5. Astley R, Oldham JS, Parsons G
"Congenital tricuspid atresia"
Br Heart J 15, 287 1953

6. Bakulev AN, Kilesnikov SA
"Anastomosis of the superior vena cava and pulmonary artery in the surgical treatment of certain congenital defects of the heart"
J Thorac Cardiovasc Surg 37, 693 1959

7. Bargeron LM, Edwards WS
"The importance of an adaequate circulating blood volume following superior vena cava - right pulmonary artery anastomosis"
Surgery 58, 865 1965

8. Bargeron LM, Karp RB, Barcia A, Kirklin JW, Hunt D, Deverall PB
"Late deterioration of patients after superior vena cava to right pulmonary artery anastomosis"
Am J Cardiol 3o, 211 1972

9. Bharati S, Lev M
"The conduction system in tricuspid atresia with and without regular (d-) transposition"
Circulation 56, 423 1977

1o. Billig DM, Kreidberg MB
"The management of neonates and infants with congenital heart disease"
New York - London 1973 (Grune & Stratton)

11. Bircks W
"Chirurgie des Herzens" in
Baumgartl, Kremer, Schreiber
"Spezielle Chirurgie für die Praxis" Bd. I,2
Stuttgart 1975 (Thieme)

12. Bircks W, Körfer R
"Chirurgie der angeborenen Herzfehler"
Chirurg 48, 143 1977

13. Blalock A
"Surgical procedures employed and anatomical variations encountered in the treatment of congenital pulmonic stenosis"
Surg Gynec Obstet 87, 335 1948

14. Blalock A, Taussig HB
"The surgical teratment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia"
JAMA 128, 189 1945

15. Blount SG, Ferencz C, Friedlich A, Mudd JG, Carroll DG, Bing RJ
"The circulatory dynamics in patients with tricuspid atresia"
Bull Johns Hopk Hosp 89, 235 1951

16. Blumenthal S, Brahms S, Sussman ML
"Tricuspid atresia with transposition of the great vessels: successfully treated by surgery"
J Mt Sinai Hosp 17, 328 1950

17. Bock K, Trenckmann H, Herbst M, Speer F
"Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße"
Berlin 1971

18. Bopp RK, Larsen PB, Caddell J, Patrick J, Glenn WWL
"Surgical considerations for treatment of congenital tricuspid atresia or stenosis: with particular reference to vena cava - pulmonary artery anastomosis"
J Thorac Cardiovasc Surg 43, 97 1962

19. Boruchow IB, Bartley TD, Elliott LP, Schiebler GL
"Late superior vena cava syndrome after superior vena cava - right pulmonary artery anastomosis"
New Engl J Med 281, 646 1969

20. Boruchow IB, Swenson EW, Elliott LP, Bartley TD, Wheat MW, Schiebler GL
"Study of the mechanisms of shunt failure after superior vena cava - right pulmonary artery anastomosis"
J Thorac Cardiovasc Surg 60, 531 1970

21. Bredt
zitiert nach Buchs S (siehe 26.)

22. Brink AJ, Neill CA
"The electrocardiogram in congenital heart disease"
Circulation 12, 604 1955

23. Brock RC
"Tricuspid atresia: a step towards corrective treatment"
J Thorac Cardiovasc Surg 47, 17 1964

24. Brown JW
"Congenital tricuspid atresia"
Arch Dis Child 11, 275 1936

25. Brown JW, Heath D, Morris TL, Whittaker W
"Tricuspid atresia"
Br Heart J 18, 499 1956

26. Buchs S
"Die Trikuspidalatresie" in
Opitz H, Schmid F
"Handbuch der Kinderheilkunde" Bd.VII, S. 749
Berlin 1966 (Springer)

27. Calabrese CT, Carrington CB, Hurley RH, Rojas RH, Glenn WWL
"Circulatory bypass of the right side of the heart
VIII. The long-term functional and morphological changes
in the pulmonary circulation following cava-pulmonary
artery shunt"
J Surg Res 8, 593 1968

28. Campbell M
"Incidence of cardiac malformations at birth and later,
and neonatal mortality"
Br Heart J 35, 189 1973

29. Campbell M
"Tricuspid atresia and its prognosis with and without
surgical treatment"
Br Heart J 23, 699 1961

30. Campbell M, Deuchar D
"Results of the Blalock-Taussig operation in 200 cases
of morbus caeruleus"
Br Med J 1, 349 1953

31. Campbell M, Hills TH
" Angiocardiography in cyanotic congenital heart disease"
Br Heart J 12, 65 1950

32. Canent RV, Spach MS, Young WG
"Cardiopulmonary dynamics in patients with anastomosis
of the superior vena cava to the right pulmonary artery"
Circulation 30, 47 1964

33. Carlon CA, Mondini PG, DeMarchi R
"Surgical treatment of some cardiovascular diseases (a
new vascular anastomosis)"
J Int Coll Surg (Bull) 16, 1 1951

34. Castellanos A, Garcia O, Gonzalez E
"Frecuencia de la atresia tricuspidea en los estudios angiocardiograficos"
Arch Med infant 28, 167 1959

35. Chesler E, Joffe HS, Vecht R
"Ultrasound cardiography in single ventricle and the hypoplastic left and right heart syndromes"
Circulation 42, 123 1970

36. Chiche P
"Etude anatomique et clinique des atrésies tricuspidiennes"
Arch Mal Coeur 44, 981 1952

37. Cooley DA, Hallman GL
"Intrapericardiac aortic - right pulmonary arterial anstomosis"
Surg Gynec Obstet 122, 1084 1966

38. Cooley RN, Sloan RD, Hanlon CR, Bahnson HT
"Angiocardiography in congenital heart disease of cyanotic type II. Observations on tricuspid stenosis or atresia with hypoplasia of right ventricle"
Radiology 54, 848 1950

39. Coronel AR
"Surgery for tricuspid atresia"
Am J Cardiol 38, 671 1976

40. Davachi F, Lucas RV, Moller JH
"The electrocardiogram and vectorcardiogram in tricuspid atresia. Correlation with pathologic anatomy"
Am J Cardiol 25, 18 1970

41. Denolin H, Lequine J, Goksel F, Pannier R
"L'atrésie tricuspidienne"
Acta cardiol (Brux) 5, 400 1950

42. Deverall PB, Lincoln JCR, Aberdeen E, Bonham-Carter RL, Waterston DT
"Surgical management of tricuspid atresia"
Thorax 24, 239 1969

43. Dick M, Fyler DC, Nadas AS
"Tricuspid atresia: the clinical course in 101 patients"
Am J Cardiol 36, 327 1975

44. Dolara A, Fazzini PF, Marchi F, Tordini B
"Changing clinical features in tricuspid atresia without transposition of the great vessels. Report of two cases"
Acta Cardiol (Brux) 24, 275 1969

45. Donzelot E, Durand M, Métianu C, Vlad P
"L'axe électrique normal ou dévié à sa gauche dans les cardiopathies congénitales cyanogènes"
Arch Mal Coeur 43, 577 1950

46. Dubourg G
"L'atrésie tricuspidienne et son traitement chirurgical"
J Med Bordeaux 136, 699 1959

47. Edwards JE
"Congenital malformations of the heart and great vessels. C. Malformations of the valves" in
Gould SE (ed.)
"Pathology of the heart and blood vessels" p. 313
Springfield 1968

48. Edwards JE, Burchell HB
"Congenital tricuspid atresia: a classification"
Med Clin N Am 33, 1177 1949

49. Edwards JE, Carey LS, Neufeld HN
"Congenital heart disease. Correlation of pathlogic anatomy and angiocardiography" Vol I, p.353
Philadelphia - London 1965 (WB Saunders)

50. Edwards WS, Bargeron LM
"Palliative surgery of infants with cyanotic congenital heart disease"
Surgery 68, 931 1970

51. Edwards WS, Bargeron LM
"The importance of the azygos vein in superior vena cava - right pulmonary artery anastomosis"
J Thorac Cardiovasc Surg 46, 811 1963

52. Edwards WS, Bargeron LM
"The superiority of the Glenn operation for tricuspid atresia in infancy and childhood"
J Thorac Cardiovasc Surg 55, 60 1968

53. Engle ME
"Cyanotic congenital heart disease"
Am J Cardiol 37, 283 1976

54. Engle ME, Adams FH, Betson R
"Resources for the optimal acute care of patients with congenital heart disease"
Circulation 43, 123 1971

55. Farnsworth PB, Ehlers KH, Levin AR, Ho E, Engle ME
"Clinical spectrum of tricuspid atresia: diagnostic and surgical applications"
Circulation 35+36.(suppl.II), 106 1967

56. Fontan F, Baudet E
"Surgical repair of tricuspid atresia"
Thorax 26, 240 1971

57. Fontan F, Mounicot FB, Baudet E, Simonneau J, Gorde J, Gouffrant JM
"'Correction' de l'atrésie tricuspidienne. Rapport de deux cas 'corrigés' par l'utilisation d'une technique chirurgicalle nouvelle"
Ann Chir Thorac Cardiovasc 10, 39 1971

58. Fontana FS, Edwards JS
"Congenital cardiac diseases: a review of 357 cases studied pathologically"
Philadelphia 1962 (WB Saunders)

59. Freedom RM, Rowe RD
"Aneurysms of the atrial septum in tricuspid atresia; diagnosis during life and therapy"
Am J Cardiol 38, 265 1976

60. Furuse A, Brawley R, Gott VL
"Pulsatile cavopulmonary artery shunt: surgical technique and hemodynamic characteristics"
J Thorac Cardiovasc Surg 63, 495 1972

61. Gabriele OF
"Progressive obstruction of pulmonary blood flow in tricuspid atresia"
J Thorac Cardiovasc Surg 59, 447 1970

62. Gallaher ME, Fyler DC
"Observations on changing hemodynamics in tricuspid atresia without associated transposition of the great vessels"
Circulation 35, 381 1967

63. Glenn WWL
"Circulatory bypass of the right side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery - report of clinical applications"
N Engl J Med 259, 117 1958

64. Glenn WWL, Brown M, Whittemore R
"Circulatory bypass of the right side of the heart. Cava-pulmonary artery shunt - indications and results (report of a collected series of 537 cases)" in
Cassels DE (ed.)
"The heart and circulation in the newborn and infant"
p. 345
New York 1966 (Grune & Stratton)

65. Glenn WWL, Fenn JE
"Axillary arteriovenous fistula: a means of supplementing blood flow through a cava-pulmonary artery shunt"
Circulation 46, 1013 1972

66. Glenn WWL, Gardner TH, Talner NS, Stansel HC, Matano I
"Rational approach to the surgical management of tricuspid atresia"
Circulation 37 (suppl.II), 62 1968

67. Glenn WWL, Ordway NK, Talner NS, Call EP
"Circulatory bypass of the right side of the heart. VI. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery. Report of clinical application in 38 cases"
Circulation 31, 172 1965

68. Glenn WWL, Patino JF
"Circulatory bypass of the right heart I. Preliminary observations on direct delivery of vena caval blood into pulmonary arterial circulation"
Yale J Biol Med 27, 147 1954

69. Glenn WWL, Spencer RP, Deren M
"Fundamental changes in the pulmonary circulation following cavopulmonary artery shunt"
Circulation 42 (suppl.III), 157 197o

7o. Grayzel DM, Tennant R
"Congenital atresia of the tricuspid orifice and anomalous origins of the coronary arteries from the pulmonary artery"
Am J Pathol 1o, 791 1934

71. Gross RE
"Tricuspid atresia or stenosis. Superior cavalpulmonary (Glenn) shunt: an atlas of children's surgery"
Philadelphia 197o (WB Saunders)

72. Grosse-Brockhoff F, Loogen F, Schaede A
"Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen" in
"Handbuch der Inneren Medizin"
Berlin 196o (Springer)

73. Guller B, Titus JL
"Morphological studies in tricuspid atresia"
Circulation 38, 977 1968

74. Guller B, Titus JL, DuShane JW
"Electrocardiographic diagnosis of malformations associated with tricuspid atresia: correlation with morphological features"
Am Heart J 78, 18o 1969

75. Gwee AL, Monteiro ES
"Tricuspid atresia"
Br Med J 2, 1283 1957

76. Gypes MT, Marcano BA, Desilets DT
"Tricuspid atresia, transposition and coarctation of the aorta"
Radiology 97, 633 197o

77. Hackensellner HA
"Beitrag zur Kasuistik und Genese der sog. Tricuspidalatresie"
Klin Med 6, 218 1951

78. Hallman GL, Stasney CR, Cooley DA
"Surgical treatment of tricuspid atresia"
J Cardiovasc Surg 9, 154 1968

79. Hallman GL, Cooley DA
"Surgical treatment of congenital heart disease"
Philadelphia 1975 (WB Saunders)

80. Hanes TE, Page DL, Graham TB, Robinson WA, Atwood GF
"Regional myocardial infarction of low-flow type in a neonate with tricuspid atresia"
Arch Pathol Lab Med 101, 86 1977

81. Hedinger E
"Transposition der großen Gefäße bei rudimentärer linker Herzkammer bei einer 56jährigen Frau"
Zbl allg Path path Anat 26, 529 1915

82. Henry JN, Devloo RAE, Ritter DG, Mair DD, Davis GD, Danielson GK
"Tricuspid atresia: successfull surgical 'correction' in two patients using porcine xenograft valves"
Mayo Clin Proc 49, 803 1974

83. van der Henst H, van Genabeek A, Fannes E
"Syncope mortelle par aortographie thoracique pour atrésie tricuspide avec double arc aortique"
Acta Cardiol (Brux) 8, 407 1953

84. Hiebert CA, Matthews EC, Morton JR
"Remote delayed ligation of vena cava in palliative surgery of tricuspid atresia. A modification of the Glenn procedure"
J Thorac Cardiovasc Surg 67, 407 1974

85. Holling HE, Zak GA
"Cardiac catheterization in the diagnosis of congenital heart disease"
Br Heart J 12, 153 1950

86. Horace C, Matano I
"Rational approach to the surgical management of tricuspid atresia"
Circulation 37 (suppl.II), 62 1968

87. Hunt D, Edwards WS, Deverall PB
"Superior vena cava to right pulmonary artery anastomosis"
Thrax 25, 550 1970

88. Hurwitt ES, Young D, Escher DJW
"The rationale of anastomosis of the right auricular appendage to the pulmonary artery in the treatment of tricuspid atresia"
J Thorac Cardiovasc Surg 3o, 5o3 1955

89. Jordan JC, Sanders CA
"Tricuspid atresia with prolonged survival. A report of two cases and a review of the world litterature"
Am J Cardiol 18, 112 1966

9o. Just-Viera JO, Rive-Mora E, Rodriguez OL, Altieri PI, Girod CE
"Atriopulmonary shunt"
Ann Thorac Surg 15, 41 1973

91. Karp RB, Bargeron LM
"Late results of superior vena cava - right pulmonary artery anastomosis for tricuspid atresia" in
Kirklin JW
"Advances in cardiovascular surgery"
New York - London 1973

92. Keirle A, Helmsworth JA, Kaplan S, Ogden AE
"Experience with anastomosis of superior vena cava to pulmonary artery (Glenn procedure)"
Circulation 27, 753 1963

93. Keith JD, Rowe RD, Vlad P
"Heart disease in infancy and childhood"
New York 1958 (Macmillan)

94. Kiger ER, Reul GJ, Sandiford FM, Wukasch DC, Hallman GL, Cooley DA
"Surgical palliation of tricuspid atresia"
Circulation 52, 685 1975

95. Kreutzer G, Galindez E, Bono H, Palma C, Laura JP
"An operation for the correction of tricuspid atresia"
J Thorac Cardiovasc Surg 66, 613 1973

96. Kroop IG
"Congenital tricuspid atresia"
Am Heart J 41, 549 1951

97. Kroop IG, Grishman A
"The variability of the electrocardiogram in congenital tricuspid atresia"
J Pediat 37, 231 195o

98. Kühne M
"Über 2 Fälle kongenitaler Atresie des Ostium venosum dextrum"
Jahrb Kinderheilk 63, 235 19o6

99. LaCorte MA, Dick M, Scheer G
"Left ventricular function in tricuspid atresia: angiographic analysis in 29 patients"
Circulation 52, 996 1975

1oo. Laks H, Castaneda AR
"Subclavian arterioplasty for the ipsilateral Blalock-Taussig shunt"
Ann Thorac Surg 19, 319 1975

1o1. Lenox CC, Zuberbuhler JR
"Balloon septostomy in tricuspid atresia after infancy"
Am J Cardiol 25, 723 197o

1o2. Macafee CAJ, Patterson GC
"Congenital tricuspid atresia with transposition of the great arteries"
Br Heart J 23, 2o8 1961

1o3. Marcano BA, Riemenschneider TA, Ruttenberg HD, Goldberg SJ, Cyepes M
"Tricuspid atresia with increased pulmonary blood flow. An analysis of 13 cases"
Circulation 4o, 399 1969

1o4. Marin-Garcia J, Roca J, Blieden LC, Lucus RV, Edwards JE
"Congenital absence of the pulmonary valve associated with tricuspid atresia and intact ventricular septum"
Chest 64, 658 1973

1o5. Marino A, de Tommasi SM, Velitti F, Alfieri O, Invernizzi G, Parenzan L
"Atresia della tricuspide: considerazioni emodinamiche e chirurgiche"
G Ital Cardiol 7, 67 1977

1o6. Martin SP, Anabtawi IN, Selmonosky CA, Folger GM, Ellison LT, Ellison RG
"Long-term follow-up after superior vena cava - right pulmonary artery anastomosis"
Ann Thorac Surg 9, 339 197o

1o7. Mathur M, Glenn WWL
"Long-term evaluation of cava - pulmonary artery anastomosis"
Surgery 34, 899 1973

1o8. Meng CCL
"Spontaneous closure of ventricular septal defect in tricuspid atresia"
J Pediat 75, 697 1969

1o9. Miller RA, Pahaljani D, Serrato M, Tatooles C
"Clinical studies after Fontan's operation for tricuspid atresia"
AM J Cardiol 33, 157 1974

110. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW
"Congenital heart disease in 56.1o9 births. Incidence and natural history"
Circulation 43, 323 1971

111. Moenckeberg
zitiert nach Buchs S (s. 26.)

112. Muller WH, Dammann JF
"The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary blood flow"
Surg Gynec Obstet 95, 213 1952

113. Murray GF, Herrington RT, Delany DJ
"Tricuspid atresia: corrective operation witout a bioprostetic valva"
Ann Thorac Surg 23, 2o9 1977

114. Nadas AS
"Pediatric cardiology"
Philadelphia 1963 (WB Saunders)

115. Nadas AS, Fyler DC, Castaneda AR
"The critically ill infant with congenital heart disease"
Mod Concepts Cardiovasc Dis 42, 53 1973

116. Neches WH, Sang CP, Lenox CC
"Tricuspid atresia with transposition of the great arteries and closing ventricular septal defect"
J Thorac Cardiovasc Surg 65, 538 1973

117. Ohanessian OD, Rodriguez MB
"Congenital tricuspid atresia"
Arch Path 67, 439 1959

118. O'Neill CA
"Left axis deviation in tricuspid atresia and single ventricle"
Circulation 12, 612 1955

119. Paul MH, Greenwood RD, Cole RB
"Aortic - pulmonary anastomosis for tricuspid atresia 1946 - 1968"
Circulation 39 (suppl.III), 16o 1969

12o. Potts WJ, Gibson S
"Aortic - pulmonary anastomosis in congenital pulmonic stenosis"
JAMA 137, 343 1948

121. Potts WJ, Smith S, Gibson S
"Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery"
JAMA 132, 627 1946

122. Poulos PP, Johnson E, Prystowsky M, Donnelly JH
"Congenital heart disease: clinical management of children under two years of age"
JAMA 189, 667 1964

123. van Praagh R, Ando M, Dungan WT
"Anatomic types of tricuspid atresia: clinical and developmental implications"
Circulation 43+44 (suppl.II), 115 1971

124. Rao PS
"Natural history of the ventricular septal defect in tricuspid atresia and its surgical implications"
Br Heart J 39, 276 1977

125. Rao PS, Jue KL, Isabel-Jones J, Ruttenberg HD
"Ebstein's malformation of the tricuspid valve with atresia: differentiation from isolated tricuspid atresia"
Am J Cardiol 32, 1004 1973

126. Rao PS, Linde M, Liebman J, Perrin E
"Functional closure of physiologically adventageous ventricular septal defects: observations in tree cases with tricuspid atresia"
Am J Dis Child 127, 36 1974

127. Rashkind WJ, Miller WW
"Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative approach to complete transposition of the great arteries"
JAMA 196, 991 1966

128. Rashkind WJ, Friedman S, Waldhausen JA, Miller WW
"Management of tricuspid atresia in infancy: use of balloon catheter atrial septostomy followed by ascending aorta to right pulmonary artery anastomosis"
Circulation 35+36 (suppl.I), 217 1967

129. Rashkind WJ, Waldhausen JA, Miller WW
"Palliative treatment in tricuspid atresia"
Surgery 57, 812 1969

130. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA
"Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique"
Circulation 39, 83 1969

131. Rauchfuss
zitiert nach Buchs S (s. 26.)

132. Reitman MJ, Galioto FM, El-Said GM
"Ascending aorta to right pulmonary artery anastomosis: immediate results in 123 patients and one month to six years follow-up in 74 patients"
Circulation 49, 952 1974

133. Rihl J, Terplan K, Weiss F
"Über einen Fall von Agenesie der Tricuspidalklappe"
Med Klin 25, 1543 1929

134. Riker WL, Potts WJ, Grana L
"Tricuspid stenosis or atresia complex. Surgical and pathologic analysis"
J Thorac Cardiovasc Surg 45, 423 1963

135. Roberts WC, Morrow AG, Mason DT, Braunwald E
"Spontaneous closure of ventricular septal defect (anatomic proof in an adult with tricuspid atresia)"
Circulation 27, 9o 1963

136. Ross DN, Somerville J
"Surgical correction of tricuspid atresia"
Lancet 1, 845 1973

137. Rowe RD, Mehrizi A
"The neonate with congenital heart disease"
Philadelphia 1968 (WB Saunders)

138. Sachs BF, Pontius RB, Zuberbuhler JR
"The clinical use of the superior vena cava - pulmonary artery shunt: a report of 2o cases"
J Ped Surg 3, 364 1968

139. Sade RM, Castaneda AR
"Tricuspid atresia" in
Sabistion DC, Spencer FC (ed.)
"Gibbon's surgery of the chest"
Philadelphia 1976 (WB Saunders)

14o. Sakiyalak P, Ankeney JL, Liebman J, DeMeules J
"Results of superior vena cava to pulmonary artery shunt in the treatment of cyanotic heart disease"
Ann Thorac Surg 12, 514 1971

141. Schaede A
"Trikuspidalatresie bei einem 21jährigen Mann"
Ztschr Kreislaufforsch 41, 261 1952

142. Schatz J, Krongrad E, Malm JR
"Left anterior and left posterior hemiblock in tricuspid atresia and transposition of the great vessels. Observations and electrocardiographic nomenclature and electrophysiologic mechanisms"
Circulation 54, 1o1o 1976

143. Serrato M, Miller RA, Tatooles CJ, Ardekani RG
"Hemodynamic evaluation of Fontan operation in tricuspid atresia"
Circulation 54, 99 1976

144. Shariatzadeh AN, King H, Girod D, Shumacker HB
"Tricuspid atresia: a review of 68 cases"
Chest 71, 538 1977

145. Singh SP, Astley R, Parsons CG
"Hemodynamic effects of balloon septostomy in tricuspid atresia"
Br Med J 1, 225 1968

146. Solinger R, Elbi F, Minhas K
"Deductive echocardiographic analysis in infants with congenital heart disease"
Circulation 50, 1072 1974

147. Somlyo AP, Helloran KH
"Tricuspid atresia. An electrocardiographic study"
Am Heart J 63, 171 1962

148. Sommers SC, Johnson JM
"Congenital tricuspid atresia"
Am Heart J 41, 130 1951

149. Stanford W, Armstrong RG, Cline RE, King TD
"Right atrium - pulmonary artery allograft for correction of tricuspid atresia"
J Thorac Cardiovasc Surg 88, 105 1973

150. Steiner P, Kulisek D, Slamen J, Biringer A, Medla F
"Cavopulmonary anastomosis in atresia of the tricuspid valve"
Am J Surg 104, 539 1962

151. Subramanian S, Carr I, Waterston DJ, Bonham-Carter RE
"Palliative surgery in tricuspid atresia. 42 cases"
Circulation 32, 977 1965

152. Sullivan JJ, Mangiardi JL
"Tricuspid atresia with right axis deviation: case report and review"
Am Heart J 55, 450 1958

153. Tandon R, Edwards JE
"Tricuspid atresia: a re-evaluation and classification"
J Thorac Cardiovasc Surg 67, 530 1974

154. Tatooles CJ, Ardekani RG, Miller RA, Serrato M
"Operative repair of tricuspid atresia"
Ann Thorac Surg 21, 499 1976

155. Taussig HB
"Clinical and pathological findings in congenital malformations of heart due to defective development of right ventricle associated with tricuspid atresi a or hypoplasia"
Bull Johns Hopk Hosp 59, 435 1936

156. Taussig HB
"Congenital malformations of the heart"
New York 1960 (The Commonwealth Fund)

157. Taussig HB, Keinonen R, Momberger N, Kirk H
"Long-term observations on the Blalock-Taussig operation. IV. Tricuspid atresia"
Johns Hopk Med J 132, 135 1973

158. Tay DJ, Engle MA, Ehlers KH
"Early results and late developments of the Waterston anastomosis"
Circulation 50, 220 1974

159. Tingelstad B, Lower RR, Howell TR
"Pulmonary artery banding in tricuspid atresia without transposition of the great arteries"
Am J Dis Child 121, 434 1971

160. Trusler GA, MacGregor D, Mustard WT
"Cavopulmonary anastomosis for cyanotic congenital heart disease"
J Thorac Cardiovasc Surg 62, 803 1971

161. Vierordt
zitiert nach Buchs S (s. 26.)

162. Walker DR, Sbokos CG, Lennox SC
"Correction of tricuspid atresia"
Br Heart J 37, 382 1975

163. Waterston DJ
"Treatment of Fallot's tetralogy in children under one year of age"
Rozhl Chir 41, 181 1962

164. Wieland E
"Zur Klinik und Morphologie der angeborenen Tricuspidal-atresie"
Jahrb Kinderheilk 79, 320 1914

165. Williams WG, Rubis L, Fowler RS, Rao MK, Trusler GA, Mustard WT
"Tricuspid atresia: results of treatment in 160 children"
Am J Cardiol 38, 235 1976

166. Williams WG, Rubis L, Trusler GA, Mustard WT
"Palliation of tricuspid atresia: Potts-Smith, Glenn, and Blalock-Taussig shunts"
Arch Surg 110, 1383 1975

167. Wittenborg MH, Neuhauser EBD, Sprunt WH
"Roentgenographic findings in congenital atresia with hypoplasia of the right ventricle"
Am J Roentgenol 66, 712 1951

LEBENSLAUF

Am 21. November 1955 wurde ich in Mönchengladbach / NRW geboren als erstes Kind des selbst. Kaufmanns Jakob Winkens und seiner Frau Agnes Winkens, geb. Phlippen, aus Wassenberg-Myhl.
Meine Grundschulzeit verbrachte ich von 1962 bis 1963 an der Volksschule Myhl, von 1963 bis 1966 an der Marienschule Wassenberg.
Von 1966 bis 1974 besuchte ich das Jungengymnasium Erkelenz, wo ich am 1o.6.1974 die Abiturprüfung bestand.
Seit dem Wintersemester 1974 bin ich Student an der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf, z. Zt. im 9. Semester; bisher legte ich vor dem Landesprüfungsamt für Medizin in Düsseldorf die Ärztliche Vorprüfung am 23.9.1976 und den 1. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung am 2o.9.1977 ab; den 3. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung werde ich voraussichtlich im September 198o ablegen.

DANKADRESSEN

Meinem Doktorvater, Herrn Prof. Dr. med. Wolfgang Bircks, Direktor der Chirurgischen Klinik B der Universität Düsseldorf, danke ich für die Überlassung des Themas meiner Dissertation und für die Erstellung des Referats, Herrn Prof. Dr. med. Maurice Bourgeois, Oberarzt der Kinderklinik der Universität Düsseldorf, für die Begutachtung als Korreferent.
Herrn Dr. med. Reiner Körfer, Oberarzt der Chirurgischen Klinik B der Universität Düsseldorf, bin ich zu großem Dank verpflichtet für die bei allen aufkommenden Fragen hilfsbereite Betreuung dieser Arbeit und für seine vielen guten Ratschläge, die sehr wertvoll für mich waren.